

Aus der Universitäts-Nervenlinik
der Johannes Gutenberg-Universität Mainz

Direktor: Professor Dr. H. Kranz

Katamnestische Untersuchungen an Narkolepsien

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz

vorgelegt von

RÜDIGER TESSMANN
aus Mainz

Mainz 1962

Aus der Universitäts-Nervenlinik der
Johannes Gutenberg-Universität Mainz
Direktor: Professor Dr. H. Kranz

K a t a m n e s t i s c h e U n t e r s u c h u n g e n

a n N a r k o l e p s i e n

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde der Hohen Medizinischen Fakultät
der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz

vorgelegt von

Rüdiger Teßmann

aus Mainz

Mainz 1962

Dekan: Prof. Dr. H. Bredt

Referent: Priv. Doz. Dr. Dr. N. Petrilowitsch

Korreferent: Prof. Dr. H. Kranz

Meinem sehr verehrten Lehrer, Herrn Priv. Doz. Dr. Dr.
N. Petrilowitsch, danke ich für die freundliche Überlassung
des Themas und die wissenschaftliche Mithilfe.



I. ÜBER DIE NARKOLEPSIEFORSCHUNG

- a) Allgemeines
- b) Historisches
- c) Häufigkeit, Geschlechtsverteilung

II. EIGENES BEOBACHTUNGSGUT

- a) Methodik
- b) Kasuistik

III. THEORETISCHE ERÖRTERUNGEN

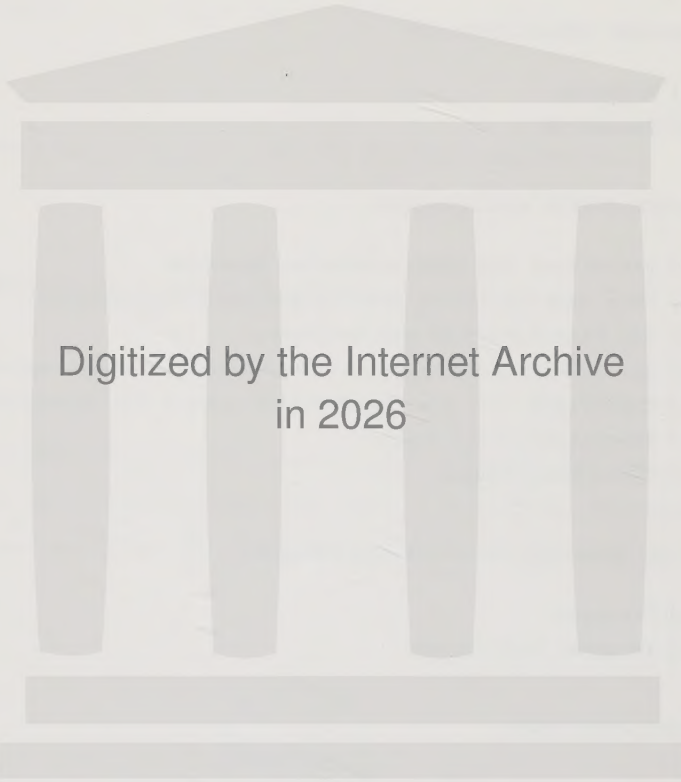
- a) Definition des narkoleptischen Syndroms
- b) Über symptomatische und idiopathische Narkolepsie
- c) Die Einzelsymptome des Syndroms
- d) Die Funktionsstörungen des Zwischenhirnhypophysensystems
- e) Hypothesen über die Zusammengehörigkeit der Einzelsymptome
- f) Lokalisatorische Fragen
- g) Hereditäre Fragen

IV. ÜBER THERAPIE, PROGNOSE UND VERLAUF

- a) Therapie
- b) Prognose und Verlauf

V. ZUSAMMENFASSUNG

VI. LITERATUR



Digitized by the Internet Archive
in 2026

ÜBER DIE NARKOLEPSIEFORSCHUNG

a) Allgemeines

In der Vielgestaltigkeit ihrer Symptomatik ist die Narkolepsie nicht nur für den Arzt, sondern auch für den Physiologen von außergewöhnlich großem Interesse, bietet sie doch in ihren verschiedenartigen Erscheinungsformen einen tiefen Blick in das faszinierende Gebiet der biologischen Steuerungsmechanismen des zentralen Regulationsapparates und deren Störungen. Für den Patienten bedeutet die Narkolepsie zwar keine direkte Lebensbedrohung, sie gibt jedoch mit der Ungewöhnlichkeit ihrer Symptome oft Anlaß zu peinlichen Mißverständnissen, und sie macht in schweren Fällen oft eine frühzeitige Invalidisierung notwendig. In jedem Falle führt die narkoleptische Erkrankung bei dem Patienten zu einer erheblichen Einschränkung seiner Arbeitskraft und seines Selbstvertrauens und stellt somit für ihn eine schwere Belastung dar. Die Therapie ist oft unbefriedigend. Umso größer ist das Interesse des Patienten an dem zu erwartenden Verlauf seines Leidens. Wir haben unsere katamnestischen Untersuchungen an Narkoleptikern besonders in der Hinsicht auf Verlauf und Prognose dieser Erkrankung unternommen. Daneben ist es jedoch auch unser Anliegen, die bisherigen Beobachtungen über die Narkolepsie mit den neueren Erkenntnissen der Physiologie in Verbindung zu bringen und nicht zuletzt die in der Literatur vorliegenden Hypothesen zusammenzustellen und zu referieren.

b) Historisches

Eine charakteristische Darstellung der narkoleptischen Symptomatik wurde bereits 1672 von Thomas Willes gegeben (zit. Selbach). Erst im letzten Viertel des 19. Jahrhunderts tauchen in der medizinischen Literatur wieder Beschreibungen dieses Krankheitsbildes auf, und es ist anzunehmen, daß man bis dahin die Narkoleptiker ohne viel Umstände zu machen den Epileptikern zugerechnet hat, da sich die Symptome dieser beiden Anfallsleiden in mancher Hinsicht ähneln.

1876 stellte Westphal einen jungen Buchbinder als Epileptoiden vor, der unter Schlafanfällen mit Blickkrämpfen litt.

1880 war es dann Gélinau, der eine klare Grenzziehung zwischen Epilepsie und dem Schlafanfallsleiden forderte. Von ihm stammt auch die Bezeichnung Narkolepsie, die sich nach einer ganzen Reihe von Anfechtungen durch verschiedene Autoren schließlich bis heute durchgesetzt hat. Einige Autoren wandten ein, daß das griechische Wort "narkein" mehr auf eine Erstarrung oder Lähmung hinweise, als auf Schlaf und deshalb die Bezeichnung Hypnolepsie angebracht sei (Trömner). Andere Autoren machten gegen die Endung "lepsie" Einwände, um gegen die Epilepsie eine möglichst scharfe Grenze zu ziehen. Als in den Jahren nach dem ersten Weltkrieg im Gefolge der epidemischen Encephalitis lethargica die Narkolepsie immer häufiger auftrat, wurde das medizinische Interesse an ihr wieder neu geweckt.

Hier war es besonders Redlich, der durch seine Veröffentlichungen und Vorträge in wirksamer Weise auf dieses Krankheitsbild hinwies und wohl den Anstoß dafür gab, daß eine ganze Flut von Beobachtungsmaterial in der medizinischen Literatur erschien, was ganz wesentlich zur Klärung der Narkolepsiefrage beitrug. Wegen der besonderen Verdienste Redlichs um die Klärung der Narkolepsiefrage wurde sogar der Vorschlag gemacht, die Narkolepsie als "Gélinau-Redlich-Syndrom" zu bezeichnen. Besondere Beachtung fanden damals die Darstellungen Wilsons über 43 aus der Literatur zusammengetragene und 4 eigene Fälle, die Beschreibung von 42 Fällen aus der Mayoklinik durch Cave und die Beobachtungen von 25 Narkoleptikern von Thiele und Bernhardt in Deutschland. Um weitere Klärung des Krankheitsbildes und seiner mannigfaltigen Symptomatik machten sich ferner Strauß, Rosenthal, Rothfeld, Lhermitte, Saiton u.v.a. verdient. Da Redlich seinerzeit als der hervorragendste Kenner der Narkolepsie angesehen wurde, wurde er mit der Aufgabe betraut, das gesamte bis dahin bekanntgewordene Material für einen Beitrag im Handbuch der Neurologie von Bumke und Foerster zusammenzustellen. Da er jedoch inzwischen verstarb, wurde die Arbeit von seinem Schüler Wilder fortgesetzt. Wilders Handbuch-

beitrag von 1935 stellt zweifellos auch heute noch einen Höhepunkt in der Bearbeitung der Narkolepsie dar. In ihm finden sich bereits im Wesentlichen sämtliche Beobachtungen, die zu diesem Gebiet gehören und zumindest in Andeutung auch alle Hypothesen und Theorien über die Pathologie, Ätiologie und Pathogenese dieses Leidens.

Neuere Veröffentlichungen befaßten sich größtenteils mit elektroencephalographischen Untersuchungen (Janzen) und trugen weiteres Material zu hereditären, konstitutionellen und vegetativ-endokrinologischen Fragen bei, die schon seinerzeit von Redlich aufgeworfen worden waren. (Roger und Alliez 1947, Marsalet und Fauré 1949, Skalweit 1948, Drake 1949, Palmer 1950, Orthner 1955). Zwei größere Darstellungen wurden dann wieder von Heyk und Hess (Zürich) 1954 über 31 Fälle und von Roth (Prag) über 155 Fälle geliefert (1958).

c) Häufigkeit, Geschlechterverteilung

Bedingt durch die Tatsache, daß die Kenntnis der narkoleptischen Symptomatologie heute zum ärztlichen Allgemeingut geworden ist, wird die Diagnose auch immer häufiger gestellt, wodurch der Eindruck entstehen mag, daß diese Krankheit immer häufiger wird. Auch von Seiten der Bevölkerung mag sich hier eine Veränderung bemerkbar gemacht haben, war man doch in früheren Zeiten zumindest nicht in allen Bevölkerungsschichten dazu geneigt, wegen erhöhter Müdigkeit oder Schlafsucht gleich einen Arzt zu konsultieren.

In der Nervenklinik Mainz sahen wir innerhalb von 11 Jahren 18 Narkolepsiefälle. In den Veröffentlichungen der meisten Autoren übersteigt die Zahl der Fälle, soweit es sich nicht um Zusammenstellungen aus der Literatur handelt, nur selten die Zahl 30. Eine Sonderstellung hat hier der Beitrag von Roth (Prag 1959) mit einer Kasuistik von 155 Fällen aus 6 Jahren. Bezüglich der Geschlechterverteilung war seit Beginn der Narkolepsieforschung ein deutliches Überwiegen des männlichen Geschlechtes aufgefallen.

In späteren Veröffentlichungen war dieses Überwiegen nicht mehr so signifikant, so daß eine Bevorzugung des männlichen Geschlechtes durch die narkoleptische Erkrankung immer mehr bestritten wurde. Heyk und Hess geben die Möglichkeit zu bedenken, daß die unterschiedliche Geschlechterverteilung in früheren Veröffentlichungen vielleicht durch eine geringere Möglichkeit zur Erfassung der weiblichen Patienten bedingt sei, da die narkoleptischen Störungen ja meistens erst bei der beruflichen Tätigkeit auffällig würden, und die Berufstätigkeit der Frauen in früherer Zeit noch seltener gewesen sei. Bei unserem Krankengut liegt das Verhältnis zwischen männlichen und weiblichen Patienten allerdings wieder bei 15 : 3.

II. EIGENES BEOBSACHTUNGSGUT

a) Methodik

Wir berichten über 18 Patienten, die in einem Zeitraum von 11 Jahren wegen Narkolepsie in die Universitäts-Nervenklinik Mainz eingewiesen worden waren. Alle hier aufgeführten Patienten wurden 1961 zu einer Nachuntersuchung wieder einbestellt, wobei die anamnestischen Angaben des ersten Klinikaufenthaltes überprüft und der weitere Verlauf der Erkrankung festgestellt wurden. Die Darstellung erfolgt hier nicht, wie oft üblich, in summarischer Form, sondern wir stellen jeden Fall einzeln mit seiner Symptomatik und seinem Verlauf vor. Folgende Erwägungen haben uns hierzu veranlaßt:

1. bietet diese Darstellungsform die Möglichkeit, die Diagnose im Einzelfall zu überprüfen.
2. gewinnt man einen Eindruck von der Vielgestaltigkeit narkoleptischer Krankheitsverläufe auch bei formal gleichartiger Symptomatik und gewinnt so von jedem Einzelfall eher ein plastisches Bild.
3. können nur bei dieser Darstellungsweise die Verläufe so geschildert werden, daß alle seine Schlüsse bezüglich der Katamnese und der Prognose der Narkolepsie daraus gezogen werden können, worauf es uns bei dieser Arbeit besonders ankam.
4. legten wir auch besonderen Wert auf eine ausführliche Besprechung von Patienten mit geringfügiger Symptomatik, um die vielfachen Übergänge zum Physiologischen und das Mitwirken psychischer Faktoren auf das Erscheinungsbild zu zeigen.
5. werden auf diese Weise die Schwierigkeiten deutlich, die in manchen Fällen die Klärung der Ätiologie bereitet.

b) Kasuistik

Fall 1 Frl. L. A. geb. 1926, Stenotypistin

Diese Patientin kam mit 32 Jahren das erste Mal zu uns in die Klinik. Ein Trauma oder eine Encephalitis, die für die Ätiologie verantwortlich zu machen wären, konnten bei ihr nicht eruiert werden, auch ergab die Familienanamnese keinerlei Anhalt für das Vorliegen einer Erbkrankheit. Bei dieser Patientin war der Beginn der narkoleptischen Erkrankung insofern interessant, als die Erkrankung mit dem isolierten Auftreten von affektiven Tonusverlusten begonnen hatte, und dies bereits mit 6 Jahren anlässlich eines Streites auf dem Schulhof, wobei sie plötzlich kraftlos zusammengesackt war. Ein völliges Zusammensinken war nie wieder vorgekommen. Lediglich beim lauten Lachen verspürte sie ein "Schlappheitsgefühl besonders im Kopfgebiet" mit einem Zucken der Mundpartie, das sie nicht beherrschen konnte. Die Schlafanfälle hatten sich erst mit 14 Jahren eingestellt. In der Zeit des Krankenhausaufenthaltes traten diese 6 - 8 mal am Tage auf und dauerten etwa 3 - 12 Minuten an, wobei die Patientin leicht erweckbar war. Mit 17 J. war die Patientin auch einmal beim Radfahren eingeschlafen, ein Phänomen, über das Narkoleptiker häufiger berichten.

Seit dem 20. Lebensjahr litt die Patientin auch unter häufigem Auftreten von ziehenden Kopfschmerzen in der Scheitel- und Schläfengegend und unter leichten Schwindelgefühlen bei Hypotonie mit Blutdruckwerten von RR 110/80 mmHg. Desgleichen litt sie unter Magenbeschwerden und vermehrtem Durstgefühl. Während des Klinikaufenthaltes konnten wir eine Subacidität des Magens feststellen. Das Blutzuckertagesprofil war normal. Bei jedem Stärkerwerden der Magenbeschwerden, etwa durch zeitliche Verschiebung der Mahlzeit, wurde auch die Schlafanfälligkeit größer, was verdeutlicht, daß die verschiedensten, völlig unspezifischen Noxen zu einer Verschlimmerung des narkoleptischen Leidens führen können.

Das EEG zeigte charakteristische Frequenzschwankungen und langsame Deltawellen gleich zu Beginn des Schlafes. Die Röntgenaufnahme des

Schädels ergab eine kleine ovale Sella, die Luftencephalographie zeigte keine pathologischen Veränderungen des Ventrikelsystems. Therapeutisch wurde die Patientin auf 1 Tbl. Ephetonin eingestellt. Die ambulante Nachuntersuchung 3 Jahre später zeigte einen überraschend günstigen Verlauf der Erkrankung. Zur Verhütung von Schlafanfällen nahm die Patientin jetzt nur noch gelegentlich 1/2 Tbl. Ephetonin bei besonderen Anlässen. Die Tonusverluste traten gar nicht mehr auf, auch nicht mehr das Zucken in der Mundgegend, das ihr sonst immer das Kennzeichen eines nahenden kataplektischen Anfalles gewesen war. Nicht uninteressant ist der Versuch zu einer Begründung der Besserung, welchen die Patientin selbst spontan angab. Sie betrachtete das durchgemachte Leiden als Begleiterscheinung ihrer Entwicklung, die nun endgültig ihren Abschluß gefunden habe. Noch vor zwei Jahren seien im Gefolge von beruflichen und privaten Enttäuschungen die Symptome schlimmer geworden. Sie habe sich nun aber beruflich als Stenotypistin in ihrer Stellung verbessern können und habe sich auch völlig damit abgefunden, nicht mehr zu heiraten. Mit 35 Jahren sei sie "jetzt ein fertiger Mensch" und habe als solcher "ja einen Anspruch darauf, über ihre Kräfte voll zu verfügen" und "schließlich wolle man ja nicht am Tage schlafen". Bei der Nachuntersuchung bestand bei der Patientin eine deutliche Tendenz, die Symptomatik der durchgemachten Krankheit zu bagatellisieren. Sie wies mit auffälliger Häufigkeit daraufhin, sich zu einer wachen und weltzugewandten Persönlichkeit entwickelt zu haben. Auf näheres Befragen gab sie lediglich zu, gelegentlich bei Überarbeitung kurze Zustände von Geistesabwesenheit zu haben, etwa in der Art, daß sie beim Maschinendiktat das Wort "Julius" ausschreibe, wenn es zum Zwecke des Buchstabierens eines Wortes für das "J" gesetzt worden sei. Im Gegensatz zu früheren Zeiten brauche sie in der Mittagspause jetzt nicht mehr zu schlafen, sondern es genüge ihr, eine Weile im Sitzen auszuruhen, um sich den ganzen Nachmittag über wach zu halten.

Fall 2 Herr J. B. geb. 1906, Rentner

Herr B. ist familiär angeblich in keiner Weise belastet, auch hat er keine besonderen Kinderkrankheiten gehabt.

Der jetzt 55jährige Patient kam 1952 das erste Mal zu uns in die Klinik. Seine Anamnese wies eindeutig auf eine posttraumatische Genese des Leidens hin. 1949 war der Patient aus einem fahrenden Wagen geschleudert worden und rücklings auf die Straße aufgeschlagen. Während eine neben dem Brechreiz auftretende Beinlähmung nur vorübergehend war, stellten sich gleich nach Verlassen des Krankenlagers narkoleptische Symptome ein. Schlafanfälle und affektiver Tonusverlust begannen bei dem Patienten etwa zur gleichen Zeit aufzutreten. Die Schlafanfälle traten in der ersten Zeit 8 - 10 mal täglich auf, und zwar in der typischen, imperativen Form, wobei der Patient leicht erweckbar war. Die Tonusverluste ereigneten sich besonders beim Lachen. Gelegentlich waren jedoch auch spontane Tonusverluste aufgetreten, die von einem "krampfartigen Gefühl am Hinterkopf" eingeleitet worden waren. Dies war dem Patienten auch schon auf der Straße zugestoßen, wobei er sich durch den Fall einen Armbruch zugezogen hatte. Auch bei den spontanen Tonusverlusten kam es nicht zu Bewußtseinsveränderung. Auch sonst fand sich kein Anhalt für das Bestehen einer Epilepsie. Es gelang dem Patienten manchmal sogar, sich noch schnell hinzusetzen, wenn er durch das oben angegebene Prodromalsymptom gewarnt war. Bei der Untersuchung 3 Jahre nach dem Trauma fanden sich neurologische Symptome in Form einer Anisocorie und einer durchgehenden linksseitigen Reflexerhöhung. Bei der Luftencephalographie war ein Hydrocephalus internus festzustellen mit besonders linksseitiger Ventrikelvergrößerung. Seit dem Unfall hatte der Patient stark an Gewicht zugenommen und war psychisch verändert im Sinne der Verlangsamung der geistigen und affektiven Leistungen bei euphorischer Grundstimmung.

Bei der Nachuntersuchung 1961, also 12 Jahre nach dem Krankheitsbeginn, hatte sich die Symptomatik weitgehend gewandelt. Kataplektische Anfälle waren schon seit etwa 5 Jahren überhaupt nicht mehr aufgetreten, auch nicht in der geringsten Form. Die Schlafanfälle

waren bis auf 3 - 4 mal tgl. reduziert, und auch dies nur bei wechselhaftem Wetter, bei dem der Patient sich ohnehin träge und schlaff fühlt. Die Dauer der Anfälle betrug 5 Minuten. Der Patient nimmt, wie viele Andere Narkoleptiker, die ihr Leiden schon lange haben, überhaupt keine Medikamente ein. Nach dem Mittagessen schläft er zwei Stunden und geht um 21 Uhr zu Bett. Vor dem Einschlafen hat er fast jeden Abend alptraumartige Erlebnisse mit einem Gefühl des Erstickens. Morgens steht er um 5 Uhr auf, ist jedoch zwei Stunden später schon wieder müde. Auch jetzt, 12 Jahre nach dem Trauma, klagte der Patient noch über Kopfschmerzen.

Eine gewisse neurotische Fixierung des gesamten Erscheinungsbildes aus rententechnischen Gründen war bei diesem Patienten nicht ganz auszuschließen. Er selbst bezeichnet die Symptomatik als unverändert und gibt keine Besserung zu.

Fall 3 Herr P. D. geb. 1906, Maschinenarbeiter

Die Familienanamnese ergab bei diesem Patienten nichts Besonderes. Zur Eigenanamnese soll jedoch erwähnt werden, daß der Patient bis zum 8. Lebensjahr Bettnässer war und während der Schulzeit zum Stottern neigte.

Dieser Patient machte 1949 eine "Kopfgrippe" mit 40°C Fieber, starken Kopfschmerzen und tagelang andauernder Schlafsucht durch. Nach 14 Tagen wurde der Patient bereits wieder gesund geschrieben und konnte seiner Arbeit in einer Automobilfabrik an einer Schleifmaschine wieder nachgehen. Ein halbes Jahr nach dieser Erkrankung traten die ersten Schlafanfälle besonders beim Warten und 1/4 Jahr später die ersten Anzeichen von plötzlicher Muskelschwäche beim Lachen auf. Die Schlafanfälle traten dann schließlich 4 - 5 mal täglich auf und dauerten 10 - 15 Min. Nach dem Erwachen litt der Patient an Kopfschmerzen über der Stirn.

Die kataplektischen Zustände traten meist beim Lachen auf, und zwar in unterschiedlicher Stärke vom Weichwerden in den Knien bis zum völligen Zusammensacken. Einmal war er auch zusammengesunken, als er seine Tochter ohrfeigen wollte. Bemerkenswert waren

die Störungen des Einschlafens, die sich bei diesem Patienten ebenfalls 1/2 Jahr nach der Encephalitis entwickelten. Wenn der Patient auf dem Rücken liegend einschlafen wollte, überkamen ihn grausige Zwangsvorstellungen mit Szenen aus dem Kriege oder dergestalt, daß ein Mann auf ihn zukommt und ihm ein langes Messer in den Hals stößt. Häufig redete er auch beim Einschlafen. Oft geschah es ihm am Tage, daß ihm im Gespräch der Gedankenfaden abriß und er dann fragen mußte, was er eben gesagt habe.

Mit dieser Symptomatik wurde der Patient 1 Jahr nach der encephalistischen Erkrankung in unsere Klinik eingewiesen. Er berichtete, in psychischer Hinsicht allgemein leistungsschwächer, hastiger und unkonzentrierter geworden zu sein.

Neurologisch fanden wir bei dem stämmig gebauten Patienten eine linksseitige zentrale Facialisschwäche, Abweichen der Zunge nach links, leichte Dysdiadochokinese der re. Hand und eine allgemeine rigide Tonussteigerung.

Bei der Luftencephalographie füllten die Ventricel sich nicht vollständig. Es ergab sich jedoch der Verdacht auf eine Erweiterung des linken Seitenventrikels.

Durch die Therapie mit dem pervitinähnlichen Präparat Perhedrin konnten die Schlafanfälle von 4 - 5 mal tgl. auf 4 - 5 mal wöchentlich vermindert werden. Auch die kataplektischen Zustände ereigneten sich weitaus seltener. Als der Patient 1961, also 11 Jahre später zur Nachuntersuchung in unsere Klinik kam, zeigte es sich, daß der Krankheitsverlauf fast völlig stationär geblieben war. Bemerkenswert war, daß der Patient trotz der Schwere der Symptomatik noch immer in der Fabrik arbeitete und an eine Invalidisierung offensichtlich gar nicht dachte. Schon bei dem etwas raschen Eintreten des Ref. in den Raum, in dem der Patient wartete, ereignete sich ein leichter kataplektischer Anfall, indem sich der Patient von der Bank zwar noch erheben konnte, dann aber mit eingeknickten Knien und stark schlotterndem Unterkiefer dastand und sich vergeblich bemühte zu sprechen, wobei er nur gurgelnde Laute hervorbrachte. Nachdem man ihn auf die Bank zurückgesetzt hatte, konnte er undeutlich eine Entschuldigung murmeln und hatte dann etwa insgesamt nach 1 Minute wieder volle Verfügung über seine Kräfte.

Auch dieser Patient nahm keinerlei Medikamente mehr ein. Fast jeden Morgen schlief er bei der Arbeit 1 - 2 mal ein, ohne sich bisher an der Maschine verletzt oder in besonderem Maße Werkstücke verdorben zu haben. Vor den Tonusverlusten schützt er sich dadurch, daß er geradezu die Flucht ergreift, wenn im Kollegenkreis etwas Witziges erzählt wird. Der Patient berichtete uns, die Kollegen versuchten sogar zuweilen absichtlich, ihn zu necken. Das Gedankenabreißen im Gespräch und die halluzinatorischen Erlebnisse beim Einschlafen waren noch in gleicher Ausprägung vorhanden, ebenso die häufig auftretenden Kopfschmerzen. Erwähnenswert ist schließlich noch, daß der Patient bei dieser Nachuntersuchung spontan von einem stark vermehrten Durstgefühl berichtete, während er dies beim ersten Krankenhausaufenthalt ausdrücklich verneint hatte. Zu größeren Gewichtsschwankungen war es nicht gekommen.

Fall 4 Frä. R. F. geb. 1941, Verkäuferin

Die Familienanamnese dieser Patientin ergab, daß der Vater zwischen dem 9. und 19. Lebensjahr epileptische Anfälle gehabt hat, über deren Ätiologie jedoch nichts zu erfahren war.

Die junge Patientin hatte zunächst eine normale Entwicklung durchlaufen und an Kinderkrankheiten nur Masern und Keuchhusten durchgemacht. In der Schule war sie immer gut mitgekommen und hatte gute Zeugnisse gehabt.

Mit 13 J. hatte sie eine starke Grippe durchgemacht, deren Hauptsymptome Kopfschmerz und Lichtüberempfindlichkeit gewesen waren, so daß mit einiger Gewißheit ein encephalitischer Infekt angenommen werden kann. Noch im selben Jahr war eine starke Gewichtszunahme aufgefallen und dann schließlich auch ein vermehrtes Längenwachstum und ein Plumper- und Größerwerden der Hände und Füße, so daß die Patientin mit 19 J. eine Schuhgröße von 43 aufwies. In psychischer Hinsicht war es zu einem starken Leistungsabfall gekommen. Bei der Gesellenprüfung als Schneiderlehrling war die Patientin wiederholt durchgefallen und hatte die Lehre schließlich aufgegeben, um als Verkäuferin zu arbeiten.

Kurze Zeit nach ihrer Grippeerkrankung waren Schlafanfälle und Zustände von affektivem Tonusverlust beim Lachen aufgetreten. Bei Letzterem kam es jedoch lediglich zu einem Einknicken der Knie, wobei die Patientin durch schnelles Hinsetzen einen Fall verhüten konnte. Eine bemerkenswerte Variante bietet diese Patientin insofern, als sie oft, wenn sie lustig ist, von einer unwiderstehlichen Müdigkeit überfallen wird und einige Minuten schlafen muß. Der Affekt der Lustigkeit ohne lautes Lachen führt also hier nicht zum Tonusverlust, sondern zur erhöhten Schlafanfälligkeit, während nur das Lachen den Tonusverlust zeitigt. Aus ihren Schlafanfällen, die vor der ersten Klinikeinweisung trotz Preludingaben tgl. 1 mal auftraten, war sie leicht erweckbar und hinterher sofort munter. Die Schlafanfälle überraschten sie besonders häufig beim Essen, so daß ihr der Löffel aus der Hand fiel, wodurch sie wieder aufwachte.

Daneben geschah es aber auch oft, daß ihr bei der Arbeit Gegenstände aus der Hand fielen, ohne daß es zu regelrechtem Einschlafen gekommen war. Erst wenn der Gegenstand klirrend auf den Boden fiel, bemerkte sie es.

Der Nachtschlaf der Patientin war äußerst schlecht. Stundenlang saß sie wach im Bett, ohne einschlafen zu können. Bei der Untersuchung in der Klinik konnten neurologisch keine Ausfälle nachgewiesen werden. Das Luftencephalogramm ergab ein normalkonfiguriertes, mittelständiges Ventrikelsystem. Die Röntgenaufnahme des Schädels zeigte bei einer runden Sella ein auffallend klobiges Dorsum mit einer Pseudosellabrücke vom hinteren zum mittleren Klinoidfortsatz. Das EEG war für Narkolepsie charakteristisch. Nachdem die Therapie von Preludin auf Ephetonin umgestellt worden war, blieben die Schlafanfälle den ganzen Tag über aus, so daß die Patientin in zufriedenstellendem Zustand entlassen werden konnte.

Bei der Nachuntersuchung der inzwischen 19 J. alt gewordenen Patientin fiel sofort eine noch stärkere Verlangsamung der gesamten Psychomotorik auf. Sie sprach leise und zaghaft und machte

einen recht dysphorischen, schläfrig verhangenen Eindruck. Bei der Exploration stellte sich heraus, daß sie in der letzten Zeit tgl. 8 Tbl. Ephetonin eingenommen hatte. Der Nachtschlaf war dementsprechend noch weitaus schlechter geworden, und die Schläfrigkeit am Tage, besonders aber vormittags noch weiter erhöht. Tonusverluste beim Lachen sollen auch in letzter Zeit noch vorgekommen sein. Ein Wirksamwerden allgemeiner Insuffizienzgefühle als Reaktion auf die wiederholten beruflichen Versagenssituationen war nicht zu übersehen. Auch die völlig vernunftswidrige Einnahme von Weckmitteln kann hier wohl nur aus einer gewissen Resignation heraus verstanden werden. Die Tendenz zum akromegaloiden Wachstum hatte sich nicht mehr weiter verstärkt.

Fall 5 Herr F. L. geb. 1925, Elektriker

Während die Familienanamnese dieses Patienten unauffällig ist, muß auf seine Eigenanamnese näher eingegangen werden. Der Patient war durch Kaiserschnitt entbunden worden. Ein Zwilling war in utero abgestorben. Mit 1 1/2 Jahren machte er eine rachitische Erkrankung durch. Mit 16 und mit 19 Jahren erlitt er eine Commotio mit längerem darauffolgenden Bewußtseinsverlust. Sonst jedoch keinerlei Nachbeschwerden.

Seit der Kindheit besteht bei dem Patienten ein grobschlägiger Spontannystagmus, Trichterbrust, linksseitiger Krytoorchismus und eine angeborene Inguinalhernie links. Die schulischen Leistungen waren nicht in auffallendem Maße vermindert. Während der Entwicklungsjahre traten keine nennenswerten Krankheiten auf. Im 25. Lebensjahr kam es zum ersten Mal zu narkoleptischen Symptomen in Form von Schlafanfällen bei monotoner Arbeit für 10 - 15 Min., aus denen er von selbst wieder aufwachte, und von affektiven Tonusverlusten. Zum ersten Tonusverlust kam es, als er seiner Stieftochter eine Ohrfeige geben wollte. Hierbei sackte er zusammen "wie vom Blitz getroffen", ohne das Bewußtsein zu verlieren. Die Schlafanfälle traten etwa einmal am Tage auf, so auch bei monotonen Geräuschen. Zu Tonusverlusten kam es etwa alle

2 Wochen einmal, wobei es schon als auslösender Faktor genügte, daß er an etwas Komisches nur dachte, oder er nur dazu ansetzte, einen Witz zu erzählen. Als der Patient 1955, nach 5-jährigem Bestehen der Narkolepsie zu uns in die Klinik kam, berichtete er auch von typischen "Wachanfällen", bei denen er aufwacht und bei vollem Bewußtsein bemerkt, daß er sich nicht bewegen kann, da die gesamte Körpermuskulatur wie gelähmt ist. In psychischer Hinsicht zeigte der Patient keine pathologischen Auffälligkeiten. Der Antrieb war normal.

Die Röntgenaufnahme des Kopfes zeigte einen auffallend großen Schädel mit angedeuteter Balkonstirn und mangelhaft entwickelten Stirnhöhlenanlagen. Die Sella erwies sich als auffallend weit und rund und zeigte einen ziemlich steilen Abfall vom Planum sphenoidale zum Boden. Bei der Luftencephalographie wirkte der linke Seitenventrikel etwas plumper.

Das EEG war für Narkolepsie charakteristisch und bot keinen Anhalt für symptomatische Genese sowie keinen Herdbefund. Die Therapie mit Preludin erbrachte eine erhebliche Besserung.

Bei der Nachuntersuchung, die 6 Jahre später, also nach 11-jährigem Bestehen des Leidens durchgeführt wurde, stellte sich heraus, daß der Patient seit 2 Jahren keine Medikamente mehr genommen hatte. Die Schwere der Symptomatik war im Großen und Ganzen unverändert geblieben. Die Schlafanfälle kommen überraschend bei der Arbeit, im Gespräch und bei Untätigkeit. Normalerweise treten sie 2 - 3 mal tgl. auf, bei wechselhaftem Wetter jedoch wesentlich häufiger. Durch Mittagsschlaf wird die Anfälligkeit verringert. Der Tonusverlust mit völligem Hinstürzen tritt sowohl bei Zorn als auch bei Heiterkeit auf und dauert 10 - 20 Sekunden. Bei Alkoholgenuß von etwa 1 Fl. Wein oder 3 - 4 Fl. Bier steigt die Anfälligkeit stark an, so daß er hinterher 2 - 3 Tage lang bis zu 15 mal hinstürzt. Der Patient berichtete, er könne morgens merken, ob er "einen schlechten Tag" habe, Dann müsse er sich vorsehen mit dem, was er spreche. Neben den affektiv bedingten Kataplexien kommt es bei ihm zeitweise auch zu spontanen Tonusverlusten im Sitzen oder Liegen. Er bemerkt das Kommen des Anfalles bereits

1/2 - 1 Min. vorher an schwer zu beschreibenden körperlichen Sensationen. Der Lähmungszustand bei vollem Bewußtsein dauert hierbei jedoch 5 - 15 Min. im Gegensatz zu den 10 - 20 Sek. lang dauernden affektiven Tonusverlusten. Ferner berichtet der Patient über Störungen des Nachtschlafes, die bisher etwa 20 mal aufgetreten sind und sowohl beim Einschlafen, als auch beim nächtlichen Erwachen vorkommen können. Der Patient hat dabei das Gefühl, als ob sein Körper von Schwachstrom durchlaufen sei und er durch die Luft fliege und sich dabei drehe. Das ganze sei nicht unangenehm, aber beängstigend, so daß er versuche, den Zustand durch Willkürbewegungen zu unterbrechen, was ihm jedoch nicht gelinge. Die Dauer des Zustandes wird von ihm auf 10 - 15 Min. geschätzt, wobei er sich jedoch selbst nicht ganz sicher ist. Bezüglich seines Allgemeinbefindens berichtet der Patient über häufig auftretende Mattigkeit und Kopfschmerzen. Trotz der Schwere und Vielfältigkeit der Symptomatik ist dieser Patient noch voll berufstätig.

Neben dem Nachtschlaf von 21 Uhr bis 6 Uhr pflegt er noch zweimal am Tag regelmäßig zu schlafen, womit nach seiner Erfahrung die Schlafanfälligkeit am besten eingedämmt ist.

Fall 6 Herr R. M. geb. 1924, Landwirt

Die Familienanamnese dieses Patienten ergab nichts im Umkreis der Narkolepsie Erwähnenswertes, auch hatte er vor Beginn seiner narkoleptischen Erkrankung keine nennenswerten Kinderkrankheiten durchgemacht.

Als Herr M. 1949 das erste Mal in unsere Klinik kam, hatten bei ihm schon seit 11 Jahren, nämlich seit seinem 14. Lebensjahr narkoleptische Symptome bestanden, die jedoch leichteren Grades waren und zunächst nur in Form von anfallsweisem Einschlafen zutage getreten waren. Das erste Mal war ihm dies im Sitzen beim Fahren mit dem Bauernwagen zugestoßen. Dann schlief er auch bei der Arbeit, beim Gehen oder beim Radfahren ein. Das Ganze wurde jedoch sowohl von ihm selbst, als auch von seiner Umgebung nicht ohne weiteres als Krankheit gedeutet. Der Patient wurde 1942 so-

gar Soldat und kam 1948 aus der Gefangenschaft zurück, ohne daß er wegen der Schlafanfälle ärztlich behandelt worden war. Die Anfälle häuften sich dann aber so, daß sie zeitweilig fast stündlich auftraten, was 1949 dann endlich seine Einweisung in die Klinik veranlaßte. Neben den Schlafanfällen hatte der Patient auch hypnagogische Zustände bei der Arbeit, bei denen er zwar die Tätigkeit fortsetzte und alles in der Umgebung hörte, jedoch deutlich spürte, daß seine Bewußtseinslage in der Art eines "Vor-sich-hinduseln" zwangsartig eingeengt war, wobei er nicht in der Lage war, diesen Zustand willkürlich zu unterbrechen. Tonusverluste und charakteristische Störungen des Nachtschlafs waren bei ihm nicht zu eruieren.

Die Röntgenaufnahme des Schädels zeigte keine Normabweichungen. Das Luftencephalogramm erweckte den Eindruck einer geringgradigen Verplumpung des 3. Ventrikels, war aber sonst völlig normgerecht. In psychischer Hinsicht wirkte der Patient still und zurückhaltend und machte einen gutwilligen, aber etwas gedrückten Eindruck. Eine medikamentöse Behandlung mit Pervitin zeigte keinen greifbaren Erfolg. Nach der Luftencephalographie kam es zu einer deutlichen Abnahme der Schlafanfälligkeit, ein Phänomen, das auch von anderen Autoren bezüglich der Narkolepsie beschrieben worden ist. Eine Einstellung auf 1 Tbl. Ephotonin tgl. besserte die Symptomatik so weit, daß der Patient entlassen werden konnte.

Als wir diesen Patienten 12 Jahre später wieder einbestellen wollten, erfuhren wir, daß er inzwischen an einer unbekannten Ursache verstorben sei, so daß eine Nachuntersuchung bei ihm nicht möglich war. Von seiner Familie wurde uns jedoch mitgeteilt, daß die narkoleptischen Erscheinungen bis zuletzt etwa in gleichbleibender Stärke bestanden hatten.

Fall 7 Herr W. S. geb. 1936, Student der Werk- und Kunstschule.

Hier handelt es sich um einen Patienten mit äußerst reichhaltiger Symptomatik. Die Familienanamnese ist unauffällig, auch die Geburt und frühkindliche Entwicklung waren normal. Mit 12 Jahren hatte er für ein halbes Jahr lang eingenäßt. Mit 14 Jahren fing er an, plötzlich breit und schwer zu werden. Im gleichen Jahre begann das

Auftreten narkoleptischer Symptome, wegen derer er schon damals in die Nervenklinik Heidelberg eingeliefert wurde. Wegen der Schlafanfälle mußte er 1 1/2 Jahre lang den Schulbesuch unterbrechen. Sie überraschten ihn beim Lesen, beim Essen, im Kino und beim Gehen. Die Müdigkeit überkam ihn derart, daß er sich nicht wach halten konnte. Der Schlafanfall dauerte etwa 15 Min. Tonusverluste waren ebenfalls schon im 14. Lebensjahr aufgetreten. Bei heiteren Anlässen verspürte er zuerst "ein krampfartiges Gefühl im Hals, als ob der Hals zugeschnürt wurde". Dann folgte ein Weichwerden der Knie und allmähliches Hinsinken.

Seit der gleichen Zeit geschah es ihm häufig, daß er während des Gehens auf der Straße in hypnagogische Zustände verfiel, bei denen er glaubte, sich im Zimmer zu befinden und mit seiner Mutter zu sprechen, oder ein Buch zu lesen, u.a.m. Stieß er dabei an einen anderen Straßenpassanten an, so erwachte er und befand sich augenblicklich wieder bei vollem Bewußtsein.

Der Nachtschlaf war schlecht. Es wurde oft beobachtet, daß der Patient im Schlaf redete.

Als der Patient mit 18 Jahren zum erstenmal zu uns in die Klinik kam war seine Fettwüchsigkeit mit ausgesprochener facies lunata und roten Striae an Hüften und Achseln so weit vorgeschritten, daß man zweifellos von einem Cushingsyndrom sprechen konnte.

Neurologisch fanden sich keine pathologischen Ausfälle. Röntgenologisch konnte eine deutliche Sellaanomalie festgestellt werden. Die Sella zeigte Rucksackform, das Dorsum ungewöhnlichen Tiefstand. Die Klinoidfortsätze waren äußerst klobig.

Luftencephalographisch erwies sich der re. Seitenventrikel plumper als der linke. Der 3. Ventrikel war leicht erweitert. Sowohl der Röntgenbefund als auch die Luftencephalographie sprachen für einen frühkindlichen, wahrscheinlich embryonalen Hirnschaden.

Das EEG war mit kurzen Schlafspindeln und steilen Wellen, ohne Herdbefund charakteristisch für Narkolepsie. Das ganze Kurvenbild war unterschiedlich, es kam zu Hyperventilationsveränderungen und zu Einschlafphänomenen.

In psychischer Hinsicht war der Patient zwar etwas langsam und träge, sonst aber intelligent und gewandt im Ausdruck.

Der Patient wurde mit Preludin behandelt, nahm in 14 Tagen 6 kg ab und es kam zu einer erheblichen Verminderung der narkoleptischen Symptome. Der Patient berichtete noch von einmaligem Auftreten von Abenzeerlebnissen während des Tischtennispielens mit anderen Patienten.

Bei der Nachuntersuchung 6 Jahre später, also nach 10-jährigem Bestehen der Krankheit, hatte sich die Symptomatik erheblich verringert. Die Schlafanfälle hatten eine Form angenommen, die den Zuständen bei chronischer Übermüdung glichen. Der Patient spürte die vorhergehende Müdigkeit. Zu einem Hinfallen durch Tonusverlust kam es überhaupt nicht mehr. Nur bei einer gewissen Art gezwungenen Lachens, dagegen nicht bei lautem, herzlichem Lachen kam es noch zu einem Krampfgefühl im Hals und nur zuweilen auch zu geringem Unsicherwerden der Knie. Die hypnagogen Zustände waren dagegen noch immer stark bemerkbar, und zwar sowohl tagsüber, als auch nachts. Am Tage kam es dabei sehr auf die äußere Atmosphäre an. Ist diese sehr eintönig, so passiert es dem Patienten, daß er im Gespräch plötzlich Unsinniges redet, bei der Arbeit falsche Handgriffe ausübt und dabei ein Werkstück verdirbt oder beim Schreiben lange Striche macht. Beim Einschlafen am Abend hat er fast regelmäßig pseudohalluzinatorische Erlebnisse. Sie dauern nach seiner Schätzung etwa $\frac{1}{4}$ Stunde, dann wird er eine weitere $\frac{1}{4}$ Stunde wieder völlig wach und erst dann erfolgt das richtige Einschlafen.

Die traumhaften Erlebnisse vor dem Einschlafen sind sehr verschiedenartig. Häufig kommt es zu Sprung-, Fall- und Schwebbeerlebnissen, zuweilen führt er nachts lange Gespräche meist belangloser, oft auch heiterer Art, die von seinem Zimmernachbarn gehört wurden. Es soll auch schon häufig vorgekommen sein, daß er sich in lauten Flüchen erging. Sehr häufig sind die Erlebnisse erotischer Natur. Die Halluzinationen sind so lebhaft, daß er immer erst hinterher merkt, daß sie keiner Realität entsprechen. Morgens ist sein Bett immer ganz ungewöhnlich stark zerwühlt. Der Patient muß schon um 6²⁰ Uhr aufstehen, ist aber erst ab 9 - 10 Uhr voll leistungsfähig. Der Patient hat seine Abschlußprüfung in der Werk- und Kunstschule bestanden, zu einer Beeinträchtigung der intellektuellen Leistungsfähigkeit ist es offensichtlich nicht gekommen.

Die Ausbildung der Cushingsymptome war nicht weiter fortgeschritten, die roten Striae hatten sich sogar zurückgebildet.

Fall 8 Herr H. W. geb. 1934, Landwirt

Auch bei diesem Patienten ergab die Familienanamnese keine Besonderheiten. Herr W. hatte sich als Kind im Ganzen normal entwickelt, jedoch hatte er schon immer etwas zu erhöhter Erregbarkeit und Reizbarkeit geneigt. In der Schule hatte er gut gelernt und ein heiteres, geselliges Verhalten gezeigt.

1949 wurde der Patient 14-jährig ambulant zu uns in die Klinik gebracht, da er über erhöhte Schläfrigkeit klagte. Da sonst keine weitere Symptomatik vorlag, konnte die Diagnose Narkolepsie noch nicht mit Sicherheit gestellt werden. In psychischer Hinsicht wirkte er durchaus munter und in keiner Weise grüblerisch.

1958 wurde er auf Veranlassung der Schwiegereltern, deren Bauernhof der Patient übernommen hatte, erneut in die Klinik eingewiesen, da diese über die Schläfrigkeit des Schwiegersohnes empört waren und medizinische Aufklärung der Ursache verlangten. Der Befund hatte sich insofern geändert, als es jetzt zu regelrechten Schlafanfällen mit imperativem Charakter gekommen war, die vorwiegend um die Mittagszeit auftraten und einige Sekunden bis Minuten andauerten. Der Patient berichtete, daß er nach Abschluß der Schulzeit innerhalb eines halben Jahres eine plötzliche Gewichtszunahme von 86 kg auf 100 kg erfahren habe. Von Tonusverlusten berichtete er nichts. Das EEG war charakteristisch für Narkolepsie. Außer einer vegetativen Labilität konnten sonst keine pathologischen körperlichen Symptome festgestellt werden.

Der Patient zeigte unter einer Behandlung mit Ephedrin eine weitgehende Verminderung der Schlafanfälle. Bei der Nachuntersuchung 1961, also nach 12-jährigem Bestehen narkoleptischer Symptomatik hatte sich die Häufigkeit der Schlafanfälle unter der ständig weitergeführten Therapie mit Isophen, Ephedrin und Ephetonin im Wechsel erheblich gemindert. Nur etwa 1mal im Monat kam es noch zu anfallsweisem Einschlafen am Tage, und auch dies nur bei wechselndem Wetter und in gedrückter Stimmung.

Was der Patient nun aber als etwas Neues berichten konnte, war ein angedeutetes Vorkommen von Tonusverminderungen, nicht aber beim Lachen, sondern vorzugsweise bei gespannter Erregung und Schadenfreude. Besonders deutlich erinnerte er sich, wie er auf dem Felde eine Maus gejagt hatte und in dem Moment, als er mit dem Stock zuschlug und traf, ein Zucken im ganzen Körper verspürt hatte, das ihn in den Knien einknicken ließ. Zum Hinfallen war es jedoch nie gekommen.

Ferner berichtete der Patient über plötzlich und unmotiviert auftretende starke Schweißausbrüche.

Der Nachtschlaf war im Wesentlichen gut und ungestört.

Fall 9 Herr H. Sch. geb. 1910, Polizeibeamter

Die Familien- und Eigenanamnese des Patienten ergaben keine Auffälligkeiten. Von Interesse ist allerdings die Angabe, daß diesem Patienten schon seit früher Jugend eine abnorme Müdigkeit und Schläfrigkeit an sich selbst aufgefallen war.

1942 erlitt er eine Commotio mit längerer Bewußtlosigkeit nach einem Sturz mit dem Motorrad. Seitdem leidet er unter häufig auftretenden Kopfschmerzen. In den Jahren nach dem Unfall begannen sich die narkoleptischen Symptome zu entwickeln und blieben dann etwa ab 1944 bis heute in völlig gleicher Stärke. Schon in den letzten Kriegsjahren machten sie ärztliche Behandlungen notwendig. Die Schlafanfälle werden durch plötzlich auftretende unwiderstehliche Müdigkeit angezeigt und dauern etwa bis zu 10 Min. an. Ihr Auftreten ist sehr vom Allgemeinbefinden des Patienten abhängig. Bei guter Stimmung und interessanter Beschäftigung treten sie überhaupt nicht auf, und der Patient fühlt sich den ganzen Tag über munter. Tonusverluste kommen bei ihm durch lautes Lachen überhaupt nicht vor, so kann er sich ohne weiteres einen Witz anhören und herzlich darüber lachen ohne Tonusveränderungen zu spüren. Überkommt ihn jedoch eine Heiterkeitsstimmung plötzlich und unerwartet, dann spürt er ein Zucken im Körper und knickt in den Knien etwas ein, so daß er sich im schlimmsten Falle mit den Händen auf einen Tisch stützen muß. Zum Hinstürzen ist es nie gekommen. Am Tage kommt es gelegentlich zu Bewußtseinsveränderungen, in denen der Patient im

Gespräch plötzlich Unsinniges spricht, oder bei seinen Schreibarbeiten im Polizeidienst, in dem er tätig ist, lange Striche auf dem Papier macht. Der Nachtschlaf ist bei ihm schwer gestört. Während des Schlafes wühlt er sehr stark im Bett herum. Fast jede Nacht, besonders aber, wenn am nächsten Tag größere Leistungsansprüche an ihn gestellt werden, wacht er mehrmals auf und hat nach dem Erwachen Erlebnisse, die oft in Schweb- und Flugerlebnissen, oft aber auch in Verfolgungen, bei denen er nicht fliehen kann, bestehen. Tonusveränderungen hat er dabei jedoch nicht bemerkt. Allerdings ist er dabei auch nicht in der Lage, seine Frau aufmerksam zu machen, da er von den Erlebnissen innerlich völlig ausgefüllt ist.

In psychischer Hinsicht zeigte sich der Patient bei der Nachuntersuchung nach 20-jährigem Bestehen der Krankheit gutmütig und von etwas langsamem Affektfluß, er berichtete jedoch, gelegentlich zu Jähzorn zu neigen, so daß er aufpassen müsse, was er sage. Körperlich konnten bei dem sonst kräftig gebauten Patienten keinerlei pathologische Kennzeichen nachgewiesen werden. Medikamentös pflegt der Patient lediglich bei besonderen Beanspruchungen morgens Coffeipräparate einzunehmen. Seine Schlafanfälle halten sich in dem Maße, daß sie von seinen Kollegen zwar bemerkt und gelegentlich belächelt werden, jedoch keineswegs als Krankheit aufgefaßt werden. Der Patient berichtet, daß ihm eine Kneippkur für ein halbes Jahr lang sehr gut geholfen habe.

Fall 10 Herr G. Z. geb. 1920, Kraftfahrer

Hier handelt es sich um einen Patienten von breitwüchsig kräftigem Habitus. Geburt und Entwicklung verliefen normal. 1938 wurde er zum Militär eingezogen, von 1945 - 48 war er in russischer Kriegsgefangenschaft gewesen. Als sein Körpergewicht sich auf 59 kg vermindert hatte, wurde er wegen Schwäche entlassen. Nach der Rückkehr aus der Gefangenschaft litt er vorübergehend an Wassersucht, in 6 Wochen nahm er 30 kg zu. In dieser Zeit litt er unter ständiger Müdigkeit, extremem Durst und unter häufigem Einschlafen, besonders beim Essen. Es soll jedoch kein eigentlicher Schlaf gewesen sein, sondern eine Art "Leere im Gehirn", bei der er die Vorgänge der Umwelt noch

wahrnehmen konnte. Allmählich kam es dann zur Ausbildung von anfallsartigen Schlafzuständen am Tage, wegen derer er den zunächst ergriffenen Beruf als Lastwagenfahrer aufgab und als Verputzer zu arbeiten begann. Zum Auftreten von Tonusverlusten kam es erst 4 Jahre später. Bei freudigen Anlässen, nie aber beim lauten Lachen, verspürte er ein plötzliches Zucken im Kopf, dann auch im Körper, worauf er für $1/2$ sec. lang kraftlos in den Knien einknickte. Das Fußballspielen mußte er aufgeben, da er regelmäßig vor dem Einschießen des Balles in das Tor einen Tonusverlust hatte. Zu Tonusverlusten kam es ebenfalls, wenn er seinen Sohn schlagen wollte. Weitere 3 Jahre später kam es zu hypnagogen Zuständen bei der Arbeit. Auf Anruf gab er dabei falsche und sinnlose Antworten, die er aber hinterher erinnerte. Auch kam es zuweilen vor, daß er während dieses Zustandes mit dem Verputzen der Hauswand fortfuhr, die Arbeit jedoch falsch und unbrauchbar durchführte, so daß er sie wiederholen mußte. Die Dauer solcher Zustände betrug $1 - 1 \frac{1}{2}$ Min. Mit dieser Symptomatik kam der Patient 1955 als 34-Jähriger zu uns in die Klinik. Er berichtete, ein Jahr zuvor aus völligem Wohlbefinden heraus plötzlich Übelkeit, Ohrensausen, Brechreiz, Schwindelzustände mit Rechtsdrall beim Gehen und Verschwommensehen gehabt zu haben, wegen derer er 6 Tage lang habe im Bett bleiben müssen. Nach 14 Tagen seien jedoch all diese Symptome verschwunden. Das Ganze habe sich nie wiederholt.

Bei seinem Aufenthalt in der Klinik zeigte der Patient einen ausgesprochen langsamen Affektfluß und emotionale Schwerfälligkeit. Internistisch und neurologisch waren keine Ausfälle festzustellen. Die Schädelröntgenaufnahme zeigte eine normale Sella, die Luftencephalographie erbrachte das Vorliegen einer birnenförmigen Erweiterung des 3. Ventrikels und ein ungewöhnlich breites Septum pellucidum. Das EEG war bei der damaligen Untersuchung interessanterweise völlig ohne pathologischen Befund. Während des Klinikaufenthaltes schlief der Patient 16 Stunden tgl. tief und ohne Störung. Morgens erfolgte das Munterwerden schnell.

Eine medikamentöse Behandlung mit Preludin zeigte bei diesem Patienten eine deutliche Besserung. Der Patient berichtete 1 Jahr später, das Preludin befreie ihn vollkommen von seinem Leiden, nehme er es

einen Tag lang nicht, dann seien alle Symptome wieder da. Bei der Nachuntersuchung 1961, also nach 13-jährigem Bestehen der Krankheit erwies sich der Verlauf als ausgesprochen günstig. Seit einem halben Jahr hatte der Patient überhaupt keine Medikamente mehr genommen. Inzwischen hatte er seinen Beruf wieder gewechselt und arbeitete paradoxerweise wieder als Lastkraftwagenfahrer für Kurzstrecken. Die erhöhte Konzentration bei dieser Tätigkeit empfand er als nicht so ermüdend, wie die körperliche Anstrengung beim Verputzen. Der Tatsache, daß ihm die Arbeit als Fahrer Spaß mache, schrieb er den Grund für die erstaunliche Besserung des Krankheitsbildes zu. Lediglich nach Mehrarbeit und bei ungünstiger Schicht mit 10-stündiger Arbeit ohne Mittagspause komme es noch manchmal vor, daß er "im Gespräch plötzlich Unsinn rede". Seine Fahrten dauern meistens 10 Min., in der dann folgenden Pause ruhe er aus oder nehme bei spürbar werdender Müdigkeit einen Schluck Flüssigkeit zu sich, was ihn angeblich völlig vor dem Auftreten von Schlafanfällen schütze. Auch ein Einschlafen bei der kauenden Tätigkeit des Essens, das ihm früher häufig widerfahren sei, komme nicht mehr vor. Bezüglich der Tonusverluste spüre er nur noch alle paar Monate einmal ein leichtes Zucken in den Knien, aber auch dies nur bei zornigen Erregungen, nie dagegen beim Lachen. Das abendliche Einschlafen erfolgt bei diesem Patienten nach einer festen Regel. Nachdem er sich auf der linken Seite hingelegt hat, schläft er in 2 Min. ein, träumt dann irgend etwas Aufregendes, meist vom Krieg oder von der Gefangenschaft, wacht nach einer viertel Stunde wieder auf, dreht sich auf die rechte Seite und schläft dann endgültig ein, um nach festem, traumlosem Schlaf morgens aufzuwachen und rasch munter zu werden.

Fall 11 Herr H. Z. geb. 1910, Rentner

Auch bei diesem Patienten hatten die narkoleptischen Erscheinungen im Anschluß an die russische Kriegsgefangenschaft 1946 im 36. Lebensjahr aufzutreten begonnen. Die Familienanamnese war unauffällig, jedoch ergab die Eigenanamnese bei ihm, daß er mit 17 Jahren durch einen Blitzschlag eine Commotio erlitten und 1944 in Rußland Fleckfieber durchgemacht hatte. 1946 war er das erstemal anfallsartig,

ohne besondere vorhergehende Müdigkeit beim Essen eingeschlafen. Die Häufigkeit der Anfälle war ganz verschieden, die Dauer soll bis zu einer Stunde betragen haben. Schon damals wurde er als arbeitsunfähig bezeichnet und erhielt eine Rente. Erst ein Jahr später traten Anfälle von Tonusverlust auf, bei denen er sowohl bei freudigen als auch bei ärgerlichen Anlässen mit geschlossenen Augen dasaß, kein Glied rühren und auch nicht sprechen konnte. Dies kam bis zu 10 mal am Tage vor. 1949 kam der Patient zum ersten Mal in unsere Klinik. In körperlicher Hinsicht zeigte er eine stämmige, athletische Gestalt ohne neurologische oder internistische Ausfälle. Die Schädelaufnahme ergab eine normale Sella, bei der Luftencephalographie kam eine Darstellung der Ventrikel nicht zustande.

Psychischerseits wirkte er langsam und wenig differenziert, dabei aber stets etwas verbittert. Von Bekannten wurde berichtet, daß er seit Kriegsende reizbarer geworden sei. Bei 2 Tbl. Ephetonin war eine deutliche Besserung des Zustandes zu verzeichnen.

Als der Patient 1961, also nach 15-jährigem Bestehen des Leidens zur Nachuntersuchung wieder zu uns kam, berichtete er, daß sich die Symptomatik inzwischen in keiner Weise gebessert habe. Trotzdem nahm er jedoch schon seit einigen Jahren keine Medikamente mehr ein. Nach den Schlafanfällen und auch nach den Tonusverlusten fühlt er sich "wie zerschlagen". Oft traten auch Dämmerzustände auf, bei denen er seine Umgebung jedoch noch akustisch wahrnehmen konnte. Bei einem solchen Zustand hat er sich einmal in den Finger gesägt. Im Gespräch kommt es auch zuweilen zum "Unsinnfaseln". Auch jetzt noch kam es häufig mehrmals am Tage zu Tonusverlusten. Schon die bloße Absicht, zu lachen oder seinen Sohn zu prügeln genügten als auslösendes Moment. Einmal war ihm der Tonusverlust beim Essen zugestoßen, so daß sein Gesicht in den vollen Suppenteller fiel und er ohne fremde Hilfe den Kopf nicht herausheben konnte.

Oft kommt es bei aufregenden Filmen vor, daß er im Kinosessel zusammensackt, ohne die Möglichkeit zu haben, seine neben ihm sitzende Frau auf sich aufmerksam zu machen. Der Tonusverlust ist sofort unterbrochen, wenn jemand seinen Kopf hochhält. Seine Frau ist hierauf schon eingestellt und kommt ihm zur Hilfe, wenn er im Stuhl zusammengesunken ist. Die Tonusverluste werden nach seinen Angaben

von einem "zappelnden Gefühl" in der Halsgegend eingeleitet. Auch dieser Patient pflegt nachts im Schlaf sehr stark das Bett zu zerwühlen. Er träumt sehr viel und fährt, wenn er geweckt wird, aus dem Schlaf schreckhaft hoch.

Fall 12 Herr B. Z. geb. 1920, Pedell

Die Familienanamnese dieses Patienten ergab keinen Anhalt für das Vorliegen irgendeiner Erbkrankheit, auch die Eigenanamnese konnte zur Klärung der Ätiologie seines Leidens nichts beitragen. Die einzigen narkoleptischen Symptome, die dieser Patient aufweist, sind die sogenannten "Wachanfälle" und nächtliche Schweb- und Fallerlebnisse. Der Patient ist tagsüber in seiner Bewußtseinslage in keiner Weise eingeschränkt, auch hat er am Tage pathologische Tonusveränderungen nie an sich feststellen können. Beruflich ist er als Pedell in der Universität tätig und dabei voll leistungsfähig. In psychischer Hinsicht wirkt er ausgesprochen agil und affektiv gut ansprechbar.

Die "Wachanfälle" sind 1941 zuerst aufgetreten und dann immer häufiger geworden, so daß sie zeitweise sogar 2 mal in einer Nacht vorgekommen waren. Sie gehen in folgender Weise vor sich: Er wacht auf, liegt längere Zeit wach im Bett, dann verspürt er plötzlich ein Krampfartiges Gefühl im Kopf und bemerkt, daß er kein Glied mehr rühren kann. Sowie das Krampfgefühl im Kopf eintritt, hat er schon keine Möglichkeit mehr, seine neben ihm liegende Frau auf sich aufmerksam zu machen, da er nicht mehr sprechen und sich auch nicht mehr bewegen kann. Die Atmung ist dabei ungestört, er kann sie sogar willkürlich forcieren. Die Bewußtseinslage ist ebenfalls nicht eingeschränkt. In letzter Zeit sind diese Anfälle nur noch etwa 4 mal im Jahr aufgetreten. Irgendeine Abhängigkeit vom Wetter, vom Alkoholgenuß oder von der schlechten Ernährungslage nach dem Krieg hat er nicht feststellen können.

Das zweite Symptom, das dem Patienten aufgefallen ist, besteht aus nächtlichen Schweb- und Fallerlebnissen im Wachzustand, jedoch ohne Tonusverlust. Irgendeine Krankheit oder ein Schädeltrauma, das für die Ätiologie verantwortlich zu machen wäre, konnte bei diesem Patienten nicht eruiert werden. Internistische oder neurologische Ausfälle waren bei dem asthenisch gebauten Patienten nicht festzustellen.

Fall 13 Herr F. F. geb. 1935, Verputzer

Familien- und Eigenanamnese waren bezüglich eines möglichen Hinweises auf die Ätiologie der Narkolepsie völlig leer. Bei Herrn F. waren im 22. Lebensjahr die ersten narkoleptischen Symptome aufgetreten. Zunächst war ihm aufgefallen, daß er im Zustand der Entspannung, etwa bei der Zugfahrt zum Arbeitsplatz, oder im Kino plötzlich auftretende Müdigkeitsanwandlungen verspürte, die etwa 5 - 15 Minuten dauerten. Mit einiger Beherrschung konnte er das Schlafbedürfnis jedoch überwinden.

1 1/2 Jahre später traten dann Anfälle von Tonusverlust auf, und zwar vorzugsweise, wenn er andere Personen neckte. Wie er selbst berichtete, brauchte er sich nur "das dumme Gesicht vorzustellen, das der andere darauf hin macht", um schon in den Hüften einzuknicken und gelegentlich auch unter starkem Grimassieren hinzusinken. Bei einer solchen Neckerei wäre er einmal fast von einer 12 m hohen Leiter heruntergefallen.

Ferner kam es bei ihm auch zu spontanen Tonusverminderungen ohne auslösende Emotion. Da diese Zustände jedoch nur Bruchteile von Sekunden dauerten, könne er sich immer wieder fangen und sei bei diesen Anfällen noch nie hingestürzt. Ein weiteres halbes Jahr später waren bei diesem Patienten auch "Wachanfälle" aufgetreten, bei denen er bei vollem Bewußtsein nachts im Bett keine Gewalt über seinen Körper habe. Wenn er sprechen wollte, sei es lediglich zu Lippenbewegungen, und bei der Absicht aufzustehen nur zu Zuckungen der Finger oder eines Fußes gekommen.

Als der Patient in unsere Klinik eingewiesen wurde, hatte das Leiden im Ganzen schon 3 Jahre lang bestanden. Die klinischen Untersuchungen entsprachen völlig der Norm. Psychisch bot der Patient keinerlei Besonderheiten. Mehrere Zwischenhirnfunktionsprüfungen ergaben keinen krankhaften Befund. Das EEG war unauffällig. Auch röntgenologisch war im Schädelbereich ein krankhafter Befund nicht zu erheben. Der Liquor zeigte völlig normale Zusammensetzung. Die luesspezifischen Reaktionen waren in Blut und Liquor negativ. Auch im Luftencephalogramm stellte sich ein nach Größe, Form und Lage unauffälliges Ventrikelsystem dar.

Unter der Therapie mit 2 x 1 Tbl. Ephetonin gab der Patient spontan ein Sistieren der Anfälle an.

Bei der Nachuntersuchung 3 Jahre später, also nach 6-jährigem Bestehen der Krankheit, stellte sich auch bei diesem Patienten heraus, daß er keinerlei Medikamente mehr einnahm. Die Schlafanfälle traten noch immer 2 - 5 mal tgl. auf. Auch zu Tonusverlusten mit Hinstürzen kam es noch immer, besonders bei Schadenfreude. Dagegen traten Wachanfälle nicht mehr auf. Der Patient pflegt abends schnell einzuschlafen und nach 8 Std. morgens rasch munter zu werden. Mittags schläft er noch eine dreiviertel Stunde nach dem Essen.

Fall 14 Herr N. R. geb. 1938, Elektriker

Bei diesem Patienten begann die narkoleptische Symptomatik im 14. Lebensjahr, ohne daß irgend ein Trauma oder eine Encephalitis vorausgegangen war, die für die Ätiologie in Frage kommen könnte. Bemerkenswerterweise leidet eine Schwester seiner Mutter seit dem 14. Lebensjahr an Epilepsie, wegen derer sie sich in einer Anstalt befindet. Auch die Symptomatik dieses Patienten zeigt, wie noch näher ausgeführt werden wird, zum Teil Charakteristika, die an epileptische Äquivalente erinnern, obgleich die Zugehörigkeit des Krankheitsbildes zur Narkolepsie auf Grund der typischen Schlafanfälle und der affektiven Tonusverluste nicht angezweifelt werden kann.

Seit dem 14. Lebensjahr traten bei dem Patienten Schlafanfälle von 5 - 10 Min. Tiefschlaf auf, aus denen er von selbst wieder erwachte, aber auch leicht erweckbar war. Seit derselben Zeit kam es auch zu affektiven Tonusverlusten beim Lachen über einen Witz, wobei es jedoch meist nur zu einer Kraftlosigkeit der Glieder, nicht aber zum Hinfallen kam. Als der Patient 16 Jahre alt war, hatte seine Mutter einmal einen Zustand bei ihm beobachtet, in dem er etwa 20 - 25 Min. lang bewußtseinsgetrübt war, verwirrt redete und sich auf die Lippe biß. Zu Krampferscheinungen sei es nicht gekommen, wohl aber zu einer gewissen motorischen Unruhe. Das Ganze habe sich bisher nicht wiederholt. Wegen ständiger Streitigkeiten mit dem Meister und den Lehrgesellen unterbrach der Patient seine

Elektrikerlehre und ging heimlich über die Grenze nach Frankreich, wo er sich mit Gelegenheitsarbeiten, ohne über einen Paß oder entsprechende Sprachkenntnisse zu verfügen, eine zeitlang herumtrieb mit dem Ziel, in Marseille als Matrose auf ein Schiff zu gehen. Schließlich wurde er aufgegriffen und nach Deutschland zurückgeschickt. Nach seinem Bericht war es während des ganzen Frankreichaufenthaltes nie zu Schlafanfällen am Tage gekommen. Die Lehre nahm er nicht wieder auf, sondern arbeitete nun in einer Bosch-Kundendienst-Werkstätte, wo man zunächst mit seinen Leistungen zufrieden war, er sich aber schließlich, inzwischen 20-jährig geworden, wegen fortgesetzten Diebstahls von Autobatterien gerichtlich zu verantworten hatte, weswegen er auch nervenärztlich begutachtet wurde. Es bestand jedoch keinerlei Anlaß, eine Minderung seiner strafrechtlichen Verantwortlichkeit anzunehmen.

Bei der Untersuchung in der Klinik ergab die neurologische Untersuchung bei dem athletisch gebauten Patienten keine wesentlichen Normabweichungen. Die Liquorzusammensetzung war normal. Im EEG waren Allgemein- und Hyperventilationsveränderungen festzustellen, die die Annahme einer Narkolepsie stützten. Dagegen fanden sich keine Krampfpotentiale und kein Herdbefund. Die Röntgen-Aufnahme des Schädels zeigte nichts Pathologisches, bei der Luftencephalographie kam eine Füllung der Ventrikel nicht zustande. In psychischer Hinsicht wurde lediglich eine etwas gleichgültige Haltung mit einer Neigung zum Bagatellisieren der Anfälle deutlich. Unter einer Behandlung mit Ephetonin kam es noch während des Klinikaufenthaltes zum Verschwinden der Schlafanfälle.

Die Nachuntersuchung 3 Jahre später, also nach 9-jährigem Bestehen der narkoleptischen Symptomatik ergab, daß auch dieser Patient inzwischen keine Medikamente mehr einnahm, sondern mit Coca-Cola und Zigaretten versuchte, sich tagsüber wachzuhalten. Affektive Tonusverluste waren bei ihm in letzter Zeit nicht mehr vorgekommen. Auch regelrechte Schlafanfälle traten nicht mehr auf, es kam lediglich zu plötzlich auftretenden, etwa 8 - 10 Min. anhaltenden Müdigkeitsgefühlen ohne Einschlafen. Bei intensiver Beschäftigung kam auch dies nicht mehr vor.

In der Zwischenzeit war es jedoch zum vermehrten Auftreten nächtlicher Schlafstörungen gekommen in Form von Fall- oder Schwebelerlebnissen und von traumartigen Erlebnissen im Wachzustand, die meistens aus Wiederholungen von Tagesgeschehnissen bestanden. Morgens ist der Patient noch lange verdöst und muß meistens zweimal geweckt werden. Allerdings pflegt er auch erst um 24 Uhr zu Bett zu gehen und um 7,30 Uhr aufzustehen, ohne einen Mittagsschlaf zu halten.

Zuweilen leidet er unter Kopfschmerzen. Er selbst berichtet auch von einer zunehmenden Vergeßlichkeit.

Fall 15 Herr G. D. geb. 1906, Rentner

Zur Familienanamnese soll von diesem Patienten erwähnt werden, daß der Vater an Diabetes mellitus gestorben ist und zwei Geschwister des Patienten zuckerkrank sind. Mit 3 Jahren hat der Patient angefangen zu stottern, nachdem er bereits normal gesprochen hatte. Bis zur Einberufung zum Wehrdienst ist er sonst nicht ernstlich krank gewesen. Im März 1943 erlitt er als 37-Jähriger beim Stellungswechsel eines Granatwerfers an der Front eine Commotio mit anschließender Bewußtlosigkeit. Im gleichen Monat machte er auch eine "Kopfgrippe" durch. Im September des gleichen Jahres traten die ersten Schlafanfälle auf, die etwa 20 Minuten andauerten. Manchmal schlief er während des Essens mehrmals ein und mußte immer wieder geweckt werden. Etwa im selben Zeitraum kam es auch das erste Mal zu affektiven Tonusverlusten mit plötzlichem, völligem Zusammenbrechen ohne Bewußtseinsverlust, die von heftigem Lachen, zuweilen aber auch vom Ärger ausgelöst wurden. Schon gleich zu Anfang betrug die kataplektische Anfallshäufigkeit 7 - 10 mal am Tage. 1944 wurde er wegen seines Leidens aus der Wehrmacht entlassen. Im gleichen Jahre und 1957 noch einmal stellte er den Antrag auf Anerkennung der Krankheit als Kriegsbeschädigung, wurde jedoch beide Male abgewiesen. Versuche einer Arbeitsaufnahme schlugen immer wieder fehl, nicht nur, da es zu häufigem Einschlafen bei der Arbeit kam, sondern auch, weil ihm nicht selten schwere Fehlhandlungen unterliefen, er z. B. einmal beim Zuschneiden von Stoffen im abcenceartigen Zustand 20 m Stoff zerschnitt und dies

erst hinterher bemerkte. Als der Patient 1959 in unserer Klinik durchuntersucht wurde, waren bei ihm körperlich keine größeren Normabweichungen festzustellen. In psychischer Hinsicht zeigte er außer einem fast ständigen, mäßigen Stottern keine pathologischen Auffälligkeiten. Die angestellten Zwischenhirnfunktionsprüfungen erbrachten nichts Pathologisches, insbesondere keine Anzeichen für eine diabetische Stoffwechsellage, eine Luftencephalographie wurde von dem Patienten abgelehnt. Das EEG zeigte im Wesentlichen einen normalen Kurvenverlauf. Die Ätiologie konnte in diesem Falle also nicht mit Eindeutigkeit geklärt werden, da mehrere Faktoren in Frage zu kommen schienen. (Familienanamnese, Schädeltrauma, Kopfgrippe).

3 Jahre nach dieser klinischen Untersuchung, also nach 19-jährigem Bestehen des Leidens, wurde der Patient nachuntersucht. Trotz medikamentöser Behandlung mit Ephedrin gab der Patient eine deutliche Zustandsverschlechterung an. Er arbeitete jetzt nur noch im eigenen Haushalt, wobei ihn oft 10 mal am Tage eine unüberwindliche Müdigkeit überfiel, so daß er sich an den Tisch setzen mußte, um mit aufgelegtem Kopf zu schlafen. Manchmal schlief er dabei über eine Stunde lang, wurde jedoch zwischenzeitlich für einige Minuten wach, um gleich wieder einzuschlafen. Die affektiven Tonusverluste traten noch in unveränderter Häufigkeit beim Lachen und bei Ärger auf. Sie werden durch ein Schnüргеßühl in der Kehle eingeleitet. Beim abendlichen Einschlafen hat der Patient fast regelmäßig Fallerlebnisse. Morgens leidet der Patient noch etwa 1 - 1 1/2 Stunden nach dem Erwachen unter Verdöstheit und allgemeinem Lähmungsgeßühl. Am Tage föhlt er sich meistens matt und hat Kopfschmerzen. Wenn im Familienkreis etwas Wichtiges besprochen wird, geschieht es ihm häufig, daß er wohl das Sprechen hört, den Inhalt des Gesprochenen jedoch nicht aufnehmen kann. Wird er dann nach seiner Meinung gefragt, so sucht er schnell nach Ausreden, da er nichts begriffen hat.

Fall 16 Frau A. M. geb. 1898, Hausfrau

Familien- und Eigenanamnese erbrachten bei dieser Patientin nichts, was in unserem Zusammenhang erwähnenswert sein könnte. Im Alter von 45 Jahren trat bei ihr zum ersten Mal anlässlich einer Erregung ein Tonusverlust mit plötzlichem Hinfallen ohne Bewußtseinsverlust auf. 5 Jahre später geschah es ihr häufig, daß sie nachts plötzlich mit Herzklopfen und Angstgefühl erwachte und den Eindruck hatte, es stehe jemand im Zimmer, vor der Tür oder vor dem Fenster, was sich jedoch regelmäßig als Täuschung erwies.

Zu Schlafanfällen und wiederholten affektiven Tonusverlusten kam es erst weitere 2 Jahre später. Die Schlafanfälle traten auch mitten in einer interessanten Unterhaltung auf und dauerten meistens 5 Min. lang. Zu Störungen des Nachtschlafes kam es auch häufig in der Form, daß die Patientin ohne ersichtlichen Grund aufwachte, 1 - 2 Std. wach dalag und dann wieder einschlief.

Als die Patientin 17 Jahre nach Auftreten der ersten narkoleptischen Symptome im Alter von 61 Jahren in unsere Klinik kam, hatte sich die Häufigkeit der Tonusverluste auf 6 - 7 mal tgl. gesteigert. Im letzten halben Jahr waren auch Kopfschmerzen über den Augen und im Hinterkopf aufgetreten. Beim Bücken und raschen Bewegungen hatte sie auch Schwindelanfälle. Während der neurologische und der psychische Befund unauffällig waren, zeigten sich internistischerseits bei der sehr adipösen Patientin neben einem labilen Hypertonus einige Stoffwechselunregelmäßigkeiten in Form von überschießenden Blutzuckerwerten von 121 auf 279 mg% bei der Blutzuckerbelastungsprobe nach Staub-Traugott. Die 17-Ketosteroide lagen etwas über dem oberen Normbereich. Die Stammfettverteilung erweckte zunächst den Verdacht auf ein Cushingsyndrom. Ein Morbus Cushing konnte jedoch ausgeschlossen werden. Auffällig war ferner eine konstante Leucocytose von 12000 Leuco/ mm^3 . Luftencephalographisch erwies sich der linke Seitenventrikel in allen seinen Abschnitten etwas plumper als der rechte. Die Spitzen waren abgerundet, die Ventrikeltaillie verstrichen. Rechter SV und 3. und 4. Ventrikel und Aquaeduct zeigten keine pathologischen Auffälligkeiten. Das EEG zeigte keine für Narkolepsie charakteristischen Kurvenbildveränderungen.

Unter der Therapie mit Ephetonin war ein deutlicher Rückgang der Schlafanfälligkeit zu verzeichnen. Bei der Nachuntersuchung 4 Jahre später, also nach 21-jährigem Bestehen des Leidens, waren auch die Blutzuckerwerte im Tagesprofil über die Normgrenze hinaus gestiegen. Die Ephetonintherapie war inzwischen abgebrochen worden und vom Hausarzt auf das luminalähnliche Antiepileptikum My-lepsin umgestellt worden. Die Patientin nahm hiervon morgens und abends eine Tablette. Die nächtlichen Schlafstörungen waren abgesehen von traumartigen Erlebnissen beim Einschlafen deutlich vermindert. Zu Tonusstörungen kam es nur noch vereinzelt bei freudiger Erregung, wobei die Patientin nur ein Weichwerden der Knie für 1 bis 2 Min. verspürte ohne hinzufallen. Zeitweise litt sie noch unter Kopfschmerzen. Etwa 5 Min. dauernde Schlafanfälle traten noch 2 - 3 mal wöchentlich auf. Trotz der nach unserer Auffassung ungeeigneten Therapie war der Verlauf bezüglich der narkoleptischen Symptomatik relativ günstig. Die Patientin selbst maß ihren vielen Spaziergängen einen besonders günstigen Effekt bei.

Fall 17 Herr E. N. geb. 1920

Als dieser Patient im Januar 1961 zu uns in die Klinik kam, hatten die narkoleptischen Symptome bei dem 41-jährigen Mann erst 2 1/2 Monate bestanden. Die Anamnese ergab, daß er 4 Jahre zuvor eine schwere Grippe mit starken Kopfschmerzen und insgesamt 4-wöchiger Bettlägerigkeit durchgemacht hatte. Die narkoleptische Symptomatik begann mit plötzlichen Müdigkeitsanwandlungen und Schlafdrang, wobei die Augen zufielen, der Hals kraftlos und die Glieder schwer wurden, so daß er sich irgendwo festhalten mußte. Diese Zustände vergingen rasch. Auch während der Arbeit blieb er häufig stehen und schlief ein. Bei lauten Lachausbrüchen wurde er plötzlich müde und kraftlos. Von nächtlichen Schlafstörungen, Kopfschmerzen oder Schwindelanfällen konnte er nichts berichten.

Bei dem ersten Klinikaufenthalt konnten bei dem athletischen Mann in gutem Allgemeinzustand neurologisch außer einem mittelschlägigen Horizontalnystagmus bei seitlicher Blickwendung und vereinzelt vertikalen nystagniformen Ausschlägen beim Blick nach oben und unten keine nennenswerten Ausfälle festgestellt werden. Der gesamte

übrige klinische Befund entsprach der Norm. Die Röntgenleerbilder waren ohne krankhaften Befund. Bei der Luftencephalographie stellte sich ein symmetrisch mäßiggradig erweitertes Ventrikelsystem ohne Anzeichen einer Deformierung dar. Beim Trinkversuch kam es dagegen zu einer starken Wasserretention.

Wegen der Schwierigkeit, das Krankheitsbild nach seiner Ätiologie hin aufzuklären, wurde eine Wiedervorstellung des Patienten nach einem halben Jahr vereinbart.

Bei der erneuten Klinikaufnahme zeigte es sich, daß die Häufigkeit der Schlafanfälle in den letzten 4 Wochen trotz weitergeführter Therapie mit Ephetonin erheblich gestiegen war. Der Patient fühlte sich zunehmend unsicher, auch hatte er jetzt häufig unter Kopfschmerzen zu leiden und hatte trotz guten Appetites einen erheblichen Gewichtsverlust zu verzeichnen.

Die ophtalmologischen Störungen traten jetzt verstärkt zutage. Es bestand ein grobschlägiger Horizontalnystagmus und eine deutliche Blicklähmung nach rechts. In psychischer Hinsicht wirkte der Patient diesmal etwas verlangsamt und schläfrig. Ein Anhalt für intrakranielle Drucksteigerung fand sich jedoch nicht. Bei einer erneut angestellten Luftencephalographie kam es nicht zur Darstellung des Ventrikelsystems. Die beiderseitige Carotisangiographie ergab keinen krankhaften Befund, außer einer mangelhaften Darstellung der Vena cerebri interna. Auch alle anderen diagnostischen Bemühungen, wie Schichtaufnahmen des Schädels usw. führten nicht zur Klärung des offensichtlich vorliegenden Stammhirnprocesses, der entweder gefäßbedingt oder primäratrophiisch, sicher aber nicht tumorös war. Während des Klinikaufenthaltes kam es zu fortschreitender Rumpfataxie, die zu ständiger Bettlägerigkeit führte, wodurch der Patient schließlich zu einem reinen Pflegefall wurde und entlassen werden mußte. Etwa 1 Jahr später kam der Patient ad finem. Da er zu Hause starb, war eine Obduktion nicht möglich. Vor dem Tode war die narkoleptische Symptomatik fließend in eine dauernde Somnolenz übergegangen.

Fall 18 Herr G. F. geb. 1934, Zimmermann

Der kräftige, stark übergewichtige Patient wurde mit 27 Jahren wegen Verdachts auf ein Cushing-Syndrom in die Klinik eingewiesen. Er stammt aus einer Familie, in der Fettwüchsigkeit gehäuft vorkommt. Seine starke Übergewichtigkeit (178 cm groß, von 80 auf 119 kg) hatte sich im Verlauf des letzten Jahres herausgebildet. Im gleichen Zeitraum waren auch Schlafanfälle aufgetreten, die ihn mehrmals am Tage, besonders in Ruhe, manchmal aber auch bei gleichförmiger Arbeit auf dem Bau unwiderstehlich überfielen. Er wurde dabei plötzlich müde und nickte ein, wobei ihm der Kopf auf die Brust zu fallen pflegte. Zu affektiven Tonusverlusten war es nicht gekommen. Auffällig war für ihn jedoch ein plötzliches, fast völliges Versagen der Libido. Ferner hatte er häufig Atembeschwerden und cyanotische Verfärbungen an den Extremitäten festgestellt. Die Stammfettverteilung, die facies lunata und die rosa Striae der unteren Bauchpartie ließen an einen Morbus Cushing denken. Eine pathologische Veränderung an den Nebennieren war jedoch nicht festzustellen, auch befand sich die Ausscheidung der 17-Ketosteroide im Harn im Normbereich. Das Blutbild war unauffällig. Der Staub-Traugott'sche Glucosebelastungstest und der Grundumsatz erbrachten normale Ergebnisse. Die Röntgen-Aufnahme des Schädels zeigte bei einer ballonförmigen Sella keinen Anhalt für einen destruierenden Prozeß.

Immerhin war der EEG-Befund geeignet, den Verdacht auf eine cerebrale Ätiologie des Krankheitsbildes zu bestärken. Das Kurvenbild zeigte eine Dysrhythmie mit leichten Allgemeinveränderungen bei fraglicher Linksbetonung der Unregelmäßigkeit.

Der Verlauf war bei diesem Patienten insofern interessant, als nach Durchführung einer konsequenten Entfettungskur auch die Schlafanfälligkeit zurückging und auch das psychische Verhalten gelockter wurde, während es bei Aufnahme in die Klinik von einer trägen Dysphorie gekennzeichnet war.

Dieser Fall entspricht am ehesten dem 1956 von Burwell beschriebenen Pickwicksyndrom, auf das im theoretischen Teil noch näher eingegangen werden soll.

Eine Luftencephalographie, die zur Aufklärung etwaiger hypothalamischer Veränderungen hätte beitragen können, wurde von dem Patienten leider abgelehnt.

III. THEORETISCHE ERÖRTERUNGEN

a) Definition des narkoleptischen Syndroms

Beim narkoleptischen Syndrom handelt es sich um eine Funktionsstörung des Zwischenhirnhypophysensystems (ZHS), die eine Reihe von anfallsartig auftretenden Störungen des Schlaf-Wach-Rhythmus, der Motilität und der Bewußtseinslage hervorbringt und bei der in einem Teil der Fälle klinisch eine organisch-pathologische Veränderung des Zwischenhirns oder der Hypophyse nachweisbar ist.

b) Über symptomatische und idiopathische Narkolepsie

Es hat sich bisher allgemein durchgesetzt, diejenigen Narkolepsiefälle, bei denen organopathologische Veränderungen des Stammhirns nachweisbar werden oder bei denen in der Anamnese ein entsprechend schweres Schädeltrauma vorliegt, als symptomatische Narkolepsie zu bezeichnen, diejenigen Fälle aber, bei denen nichts dergleichen nachweisbar wird oder bei denen eine Belastung der Familienanamnese mit Schlafanomalien vorliegt, idiopathische, genuine, echte oder essentielle Narkolepsie zu nennen.

Schon in diesem Punkt gehen die Ansichten der verschiedenen Autoren auseinander.

Rein schematisch sind folgende Auffassungen möglich:

1. Alle Narkolepsien sind idiopathisch. Das Trauma oder die Hirnerkrankung ist lediglich auslösender Faktor für eine latent angelegte Disposition, die bei manchen Menschen gegeben ist. Es besteht bei ihnen eine "ererbte narkoleptische Reaktionsfähigkeit" (Kahler). Die Krankheit wird manchmal durch ein Trauma, manchmal auch spontan manifest.

2. Die idiopathische Narkolepsie ist eine echte Krankheit sui generis. Die symptomatischen Fälle sind streng davon zu trennen. Bei ihnen handelt es sich um Funktionsstörungen durch organische Veränderungen, die lediglich das Erscheinungsbild der echten Narkolepsie nachahmen.

Diese These bildet eine Analogie zur Epilepsie. Sie wurde von Redlich vertreten. Auch Heyk und Hess und besonders Roth stellen sich auf diesen Standpunkt. So spricht Roth von einer charakteristischen Symptomatologie und Verlaufsform und einem charakteristischen Erkrankungsalter bei der idiopathischen Narkolepsie.

3. Alle Narkolepsien sind symptomatisch. Bei den vermeintlich idiopathischen Fällen ist der zugrunde liegende Hirnschaden oder das auslösende Trauma klinisch nur nicht zu erkennen.

Welche dieser Anschauungen die allein richtige ist, kann hier nicht entschieden werden. Es steht jedoch fest, daß die Zuordnung vieler Fälle zu der idiopathischen oder zu der symptomatischen Form oft erhebliche Schwierigkeiten macht, bezw. überhaupt nicht möglich ist. Nach unserer Auffassung ist es jedenfalls nicht angängig, von symptomatischer Narkolepsie schon zu sprechen, wenn die Anamnese eine viele Jahre zurückliegende Grippe mit Kopfschmerzen oder eine leichte Comotio ergibt und jede Narkolepsie als idiopathisch zu bezeichnen, wenn dem Patienten derlei Ereignisse nicht Erinnerungswürdig sind. Bei der gutachterlichen Tätigkeit ist diese Frage oft von entscheidender Bedeutung. Wenn Roth seine 155 Fälle ohne Rest in 104 essentielle und 51 symptomatische einteilt, so ist dies nur durch seine eigene Definitionsweise möglich. Nach unserer Erfahrung und Auffassung müßte die Diagnose in einer erheblichen Anzahl der Fälle heißen: Narkoleptisches Syndrom unklarer Genese. Bringt der klinische Befund oder das EEG keine eindeutige Zuordnungsmöglichkeit, so ist man allein auf die Anamnese angewiesen. Hier können folgende Schwierigkeiten auftreten:

1. Das angegebene Trauma ist zu geringfügig, um als Ursache gewertet zu werden.
2. Schon vor dem Trauma bestanden narkolepsieverdächtige Anzeichen (z. B. Fall 9).
3. Es bestehen konstitutionelle Stigmata, eine spezifische Belastung der Familienanamnese, Verdacht auf frühkindliche Hirnschäden und Trauma oder encephalopathische Erkrankung nebeneinander (z. B. Fall 5 und 15).

4. Die Anamnese weist auf idiopathische Ätiologie hin, es finden sich aber daneben noch ein oder zwei andere Hinweise auf diencephal-hypophysäre Funktionsstörungen des Stoffwechsels, des Blutbildes, der Sexualfunktion o. a.

In all diesen Fällen bleibt die Zuordnung weitgehend eine Ermessensfrage.

Es soll in diesem Zusammenhang auch erwähnt werden, daß Schulte bei seinen luftencephalographischen Untersuchungen feststellte, daß atrophische Veränderungen in der Gegend des Ventrikelsystems ohne ersichtliche Verursachung durch Krankheit oder Trauma offensichtlich recht häufig vorkommen. Auch auf die Untersuchungen Schiersmanns sei hingewiesen, der bei luftencephalographischen Untersuchungen bei 66 organisch Gesunden 3 mal symmetrische Erweiterungen der Seitenventrikel und 9 mal eine Erweiterung des 3. Ventrikels fand.

Dies soll nur als Hinweis dienen, daß nicht einmal die Luftencephalographie eine eindeutige Zuordnung zuläßt.

Es soll mit diesen Bemerkungen nicht etwa eine neue Hypothese aufgestellt werden, sondern lediglich darauf hingewiesen werden, daß das Problem der Ätiologie mit der Einteilung in symptomatische und idiopathische Narkolepsie noch durchaus nicht als geklärt angesehen werden kann.

Gehen wir in diesem Sinne vor, so könnten wir bei unseren 18 Patienten höchstens 6 Fälle als einigermaßen sichere essentielle bzw. genuine Fälle ansehen (Fall 1, 6, 8, 12, 13, 14).

7 Fälle müssen aus oben erwähnten Gründen als ätiologisch unklar gelten (Fall 5, 7, 9, 11, 15, 16, 18).

Bei 5 Fällen ist der zeitliche und sachliche Zusammenhang zwischen Trauma bzw. Hirnerkrankung mit dem Auftreten der narkoleptischen Symptomatik so offensichtlich, daß über die Verursachung kein Zweifel bestehen kann. Im einzelnen sind dies

1 posttraumatischer Fall (Fall 2)

3 postencephalitische Fälle (Fall 3, 4, 17)

1 postdystrophischer Fall (Fall 10).

Fall 10 sei hier besonders hervorgehoben, da er unseres Wissens der einzige bisher veröffentlichte Fall eines charakteristischen Narkolepsiesyndroms nach Hungerdystrophie ist.

Über Hirnschäden nach Hungerdystrophie liegen eingehende Arbeiten von Faust, Schulte, Rauschelbach u. a. vor. Nur Rauschelbach berichtet bei einer Patientin (Fall M. E.) von uncharakteristischen Benommenheitszuständen mit Schlafwellen im EEG, die an Narkolepsie hätten denken lassen. Beträchtliche Ventrikelveränderungen nach Hungerdystrophie sind keine Seltenheit, und auch bei unserem Patienten Fall 10 sind sie vorhanden. Die diesbezüglichen Theorien von Schulte und Faust wurden von Rauschelbach zusammengestellt.

c) Die Einzelsymptome des narkoleptischen Syndroma

In früheren Veröffentlichungen wurden die Symptome meist in der Weise dargestellt, daß die Schlafanfälle und der affektive Tonusverlust vorangestellt wurden, während Störungen des Bewußtseins und des Nachtschlafes mit Wachanfällen u. a. an dritter Stelle aufgeführt werden.

Die vegetativ-endokrinologischen Störungen laufen dann meistens unter weiterer Narkolepsiesymptomatik. Wir halten dagegen die folgende Darstellungsweise aus weiter unten ausgeführten Gründen für zweckmäßig:

1. Paroxysmale Schlaf-Wach-Rhythmusstörungen

- a) Schlafanfälle am Tage
- b) unmotiviertes Erwachen bei Nacht

2. Paroxysmale Motilitätsstörungen

- a) affektiver Tonusverlust (partiell und total)
- b) spontaner Tonusverlust ("Wachanfall")

3. Paroxysmale Bewußtseinsstörungen

- a) Einfache Bewußtseinsstörungen
- b) Räumliche Orientierungsstörungen im Dunkeln
- c) Halluzinatorische und pseudohalluzinatorische Erlebnisse, abnorm lebhaftes Träumen, Somnambulismus.

1. Paroxysmale Schlaf-Wach-Rhythmusstörungen

Es unterliegt keinem Zweifel mehr, daß der Schlaf des Narkolepsiepatienten auch bei den am Tage auftretenden "Schlafanfällen" sich seinem Wesen nach in keiner Weise von dem physiologischen Schlaf unterscheidet. Die Abweichungen, die hin und wieder beobachtet wurden, kommen auch im Schlaf des Nichtnarkoleptikers vor, wie Wilder in ausführlicher Weise zeigte.

Das Pathologische beim Narkoleptiker ist nicht der Schlaf als solcher, sondern das Einschlafen, da dies bei ihm zu ungewöhnlichen Zeiten und in so ungewöhnlichen Situationen geschieht, daß er darin sogar den chronisch übermüdeten Gesunden bei Weitem übertrifft. Auffallend ist dabei auch die Plötzlichkeit des Einschlafens ohne vorangehende Müdigkeit, wie es bei manchen Patienten vorkommt, jedoch nicht bei allen. Auf eingehende Beschreibungen der Schlafanfälle können wir hier verzichten, da sie von anderen Autoren schon gegeben worden sind.

Neben diesen Schlafanfällen, die am Tage auftreten, leidet der Narkoleptiker in auffallender Häufigkeit auch an Störungen des Nachtschlafes, von denen wir hier zunächst nur diejenigen herausheben möchten, bei denen es lediglich zu unmotiviertem Erwachen in der Nacht kommt. Der Patient wacht plötzlich aus dem Nachtschlaf auf, ohne daß er einen Grund dafür angeben könnte, liegt eine Weile wach da, manchmal bis zu 2 Stunden, und schläft dann mehr oder weniger tief wieder ein. Die anamnestischen Angaben der Patienten sind hierüber nicht so präzise wie diejenigen über die Schlafanfälle, da der Patient sie anscheinend nicht so gut erinnert, weil sie für ihn nicht von so großer Bedeutung sind.

Um den Gegensatz dieser Zustände zu den am Tage auftretenden Schlafanfällen möglichst klar herauszustellen, würden wir sie am liebsten

als Wachanflle bezeichnen, wenn dieser Terminus nicht schon fr ein anderes narkoleptisches Symptom belegt wre, das weiter unten noch besprochen werden soll.

Schon bei Wilder findet sich in Andeutung der Gedanke, da zwischen diesen beiden Strungen mglicherweise ein Zusammenhang besteht, insbesondere da man bei vielen typischen Narkolepsien gar nicht von einem vermehrten Schlafbedrfnis reden kann, das sich durch stndiges Einschlafen am Tage bekundet, sondern lediglich "Einschlaf und Erwachstrungen" (Wilder) festzustellen sind. Narkolepsie besteht also bezglich der Schlafphnomene in einer Strung der Periodik zwischen Schlaf und Wachzustand. Aus diesem Grunde stellen wir die Schlafsymptomatik des narkoleptischen Syndroms unter den in der modernen Physiologie so vielzitierten Terminus der Schlaf-Wach-Rhythmusstrungen. Die Schlaf-Wach-Periodik kann auch beim Nichtnarkoleptiker verschieden sein. Die verschiedenen Schlaftypen, wie sie etwa bei krperlich Arbeitenden einerseits und intellektuellen Stdtern mit berreiztem Psychotonus andererseits vorkommen knnen, wurden von den Physiologen in Form von Schlafkurven aufgezeichnet, wobei die Zeit auf der Abszisse, die Schlaftiefe auf der Ordinate abgetragen wurde (Schtz). Beim Gesunden zeigt diese Kurve mglichenfalls einen durchgehenden Wachzustand am Tage und eine tiefe, einheitliche Schlafkurve bei Nacht. Beim Nichtnarkoleptiker mit berreiztem Nervensystem ist die Schlafkurve in der Einschlafphase weniger steil, sie erreicht keine ausreichende Tiefe und luft bis in den spten Morgen hinein allmhlich aus.

Bei dem typischen Narkoleptiker mit sonst gut erhaltenem Psychotonus wrde man eine Kurve finden, die ber Tag und Nacht durch steile Auf- und Abbewegungen gekennzeichnet ist. Vllige Wachzustnde stehen unmittelbar neben tiefem Schlaf.

Wiederum anders knnte der Kurvenverlauf bei dem Narkolepsiepatienten sein, bei dem das Krankheitsbild von chronischen psychischen Strungen im Sinne der allgemeinen Erschlaffung des Psychotonus oder von rckwirkenden psychogenen Mechanismen berlagert ist (z. B. Fall 5 und 15). Hier wrde die Kurve zwar ebenfalls ein

ständiges Auf und Ab zeigen, jedoch wäre der Verlauf nicht so steil, sondern er erschiene als ein gleichmäßig mattes Wellenbild.

Ob bei diesen Fällen schon eine pathologische Vermehrung der gesamten Schlafmenge vorhanden ist, wäre nur unter Berücksichtigung der Schlaftiefe zu ermitteln, was auf einen Vergleich der Kurvenflächen hinausliefe.

In dieser Richtung geht das typisch narkoleptische Schlafverhalten fließend in den somnolent bis komatösen Zustand über (Fall 17), der bei weitergehenden Zerstörungen im Bereich des Zwischenhirns und der Substantia reticularis auftritt und dann nicht mehr als Narkolepsie bezeichnet werden kann, da das spezifisch Anfallsartige der Schlafrythmusstörung hier nicht mehr gegeben ist.

In Analogie zu diesem Dauerschlaf bei weitgehender diencephaler Zerstörung gibt es auch einen dauernden diencephal bedingten Tonusverlust bei der von De Morsier und Richard 1945 als Symptom der traumatischen Encephalopathie beschriebenen "hypothalamischen Adynamie", die durch Atonie und Muskelatrophie bei erhaltenen Sehnenreflexen und normalem Elektrobefund gekennzeichnet ist. Diese Erscheinung ist natürlich genau so wenig als narkoleptisches Symptom zu bezeichnen, obgleich interessante Beziehungen zu dem unten beschriebenen affektiven Tonusverlust der Narkoleptiker, bei dem es sich ja auch um eine "hypothalamische Adynamie" handelt, möglich sind.

2. Paroxysmale Motilitätsstörungen

a) Der affektive Tonusverlust

Das zweite zum narkoleptischen Syndrom gehörige Symptom ist der partielle oder totale Verlust der muskulären Innervationsfähigkeit, der durch eine Gemütsregung ausgelöst wird. Redlich bezeichnete dies Symptom als affektiven Tonusverlust. Er ist in seinen Einzelheiten so häufig beschrieben worden, daß wir hier von einer ausführlichen Darstellung absehen können. Der oft zitierte "Lachschlag" wurde von Oppenheim beschrieben. Er darf nicht mit dem aff. TV

verwechselt werden und geht im Gegensatz zu diesem mit Bewußtseinsstörungen einher. Auch in unserem Krankengut finden sich genügend Beispiele von partiellem Tonusverlust mit Weichwerden der Knie und totalem Tonusverlust mit unmittelbarem Hinstürzen. Das Schnürgefühl in der Kehle oder das Mundzucken sind typische Prodromi für den affektiven Tonusverlust.

Was die auslösenden Affekte anbelangt, so entspricht der Hinweis Wilders ganz den Erfahrungen mit unseren Patienten, daß das affektive Moment des Überraschenden einerseits und des Agressiven andererseits (Wut, Ärger, Schadenfreude, Lachen) dabei weit überwiegt. Die Stärke des Affektes ist oft minimal (Fall 13). Es scheinen hier eingeschliffene bedingte Reflexe wirksam zu sein (Lewin).

Diese Anfälle von Motilitätsstörungen werden bei manchen Patienten auch durch Verrichtungen und Situationen ausgelöst, die für den Beobachter nicht im geringsten mit Affekten verbunden zu sein scheinen. Hier weist jedoch schon Wilder darauf hin, daß es sich dabei um Situationen handeln kann, die nur für den betreffenden Patienten affektbesetzt sind, ja, deren Affektbesetztheit auch sogar diesem nicht mehr bewußt zu sein braucht. Wilder zeigt hierfür mehrere Beispiele wie etwa Tonusverlust beim Versuch, etwas zu werfen, zu laufen, bei Tisch etwas hinüberzureichen o. ä.

b) Der spontane Tonusverlust

Nicht selten berichten Narkolepsiepatienten über Zustände, bei denen sie nachts erwachen und feststellen, daß sie am ganzen Körper gelähmt sind, oder wie unser Patient Fall 12 eine Weile wach daliegen und erst dann von der Lähmung des ganzen Körpers überfallen werden. Diese Zustände dauern wesentlich länger als die affektiven Tonusverluste und werden auch von den Patienten ihrer Art nach deutlich von diesen unterschieden.

Diese Zustände wurden von Rosenthal als "Wachanfälle" bezeichnet. In der englischsprachigen Literatur werden sie als "sleep-paralyses" bezeichnet, was wir für günstiger halten, jedoch ist der Ausdruck "Schlafähmung" im Deutschen wieder anderweitig besetzt, nämlich durch Lähmungen, die durch kontinuierlichen Druck auf

periphere Nerven bei ungünstiger Lage im abnorm vertieften Schlaf entstehen. Während affektive Tonusverluste vom Arzt häufiger beobachtet werden können, bekommt man typische Wachanfalle nur in seltensten Fällen zu sehen, was darin begründet ist, daß die Patienten in diesem Zustand keinerlei Möglichkeit haben, die Umgebung von dem Anfallseintritt zu unterrichten. Selbst manche Ehefrauen, die neben einem Narkoleptiker schlafen, der jahrelang von Zeit zu Zeit Wachanfalle hat, haben diesen Zustand noch nie beobachten können, da der Betroffene keine Möglichkeit hat, auf sich aufmerksam zu machen, obgleich er sehr daran interessiert ist, da er hofft, durch fremde Berührung oder durch Lichteinschalten von seinem beängstigenden Zustand befreit werden zu können (s. Fall 12). Die gleichen Anfalle können auch bei Tage, und zwar meist im Zustand der Ruhe im Sitzen oder Liegen auftreten (Fall 2 und 5). Meistens sind sie mit eigenartigen Körpersensationen verbunden, die als "Krampf im Gehirn" oder "Schwachstromdurchfluß des Körpers" von den Patienten charakterisiert werden.

Der Lähmungszustand hört ganz unvermittelt wieder auf. Die Patienten selbst glauben, er könne durch fremde Berührung oder durch passive Bewegung ihres Körpers unterbrochen werden. Dies wird auch von den meisten Autoren behauptet. Bei der seltenen Beobachtungsmöglichkeit und dem spontanen Sistieren des Zustandes oft schon nach kurzer Zeit, scheint uns dies noch nicht hinreichend gesichert zu sein. So liest man gelegentlich von Tonusuntersuchungen und neurologischen Befunden im Wachanfall neben der Behauptung, durch passive Bewegung sei der Lähmungszustand sofort unterbrochen worden, was unserem Dafürhalten nach schlecht in Übereinstimmung zu bringen ist.

Schon von Wilson wurde dieser Anfallstyp mit der familiären paroxysmalen Lähmung in Zusammenhang gebracht, da die Symptomatik sich weitgehend deckt. Eine Identität wurde jedoch bald wieder abgelehnt und an differentialdiagnostischen Kriterien besonders die längere Dauer der paroxysmalen Lähmungsattacke und das Freibleiben der Hirnnerven bzw. das isolierte Befallensein einer Extremität bei derselben angeführt. Es liegen jedoch inzwischen viele

Bespiele in der Literatur vor, die alle diese Kriterien, die nur die Symptomatologie betreffen, wieder zu entkräften scheinen. Von Wilder wurde sogar ein Fall berichtet, bei dem ein typischer Narkoleptiker isolierte Lähmungsattacken an einzelnen Extremitäten aufwies.

Die Möglichkeit einer ursächlichen Verwandtschaft wurde von Heyk und Hess schließlich ganz abgelehnt, da inzwischen bekannt wurde, daß die Lähmung bei der familiär paroxysmalen Paralyse peripherer Natur ist.

Über das Stoffwechselgeschehen bei dieser Erkrankung ist bisher folgendes bekannt: Im Achsenzyylinder peripherer Nerven muß 64 mal soviel Kalium vorhanden sein, wie in der Markscheide. Diese Differenz ist notwendig für die Polarisationsvorgänge und damit zur Erregungsleitung. Die Regelung dieser Differenzerhaltung schreiben einige Autoren einem Enzym zu, das bei dieser Erkrankung fehlt, manche Autoren postulieren jedoch auch eine Steuerung von Zwischenhirnzentren aus. Da nun der Einfluß hypothalamischer Zentren auf den Mineralhaushalt bekannt ist, halten wir es zumindest für diskutierenswert, ob eine Funktionsstörung des Zwischenhirns, wie sie beim Narkoleptiker ja vorliegt, nicht doch möglicherweise das Symptomenbild einer erblichen paroxysmalen Lähmung nachahmt und zwischen beiden Erscheinungsbildern möglichenfalls pathogenetische Beziehungen bestehen. Beim isolierten Auftreten von typischen Wachanfällen hält Redlich die Diagnose Narkolepsie für zulässig. Aus diesem Grunde haben wir unseren Fall 12 in diese Zusammenstellung mit aufgenommen.

3. Paroxysmale Bewußtseinsstörungen

a) Einfache Bewußtseinsstörungen

Beispiele hierfür sind in unserem Krankengut von den leichtesten Graden (Fall 1) bis zu schwereren Erscheinungen, wie bei dem Patienten Fall 15, der während solcher Zustände bei der Arbeit erheblichen Schaden anrichtete, zu finden. Ein weiteres typisches Beispiel bietet Fall 6 mit seinen Dämmerzuständen, aus denen er sich nicht herauszureißen vermag.

b) Räumliche Orientierungsstörungen im Dunkeln

Ogleich diese Symptomenvariante nach unseren Erfahrungen bei relativ vielen Narkolepsiepatienten vorkommt, wurde sie bisher bei diesen noch nicht beschrieben. Nach unserer Erfahrung lohnt es sich jedoch, gelegentlich danach zu fahnden. Es handelt sich dabei um Zustände, bei denen die Patienten bei völligem Wachzustand im Bett liegen und plötzlich das Gefühl haben, sie schwebten oder flögen unter axialen Drehungen frei im Raum, oder fielen langsam in die Tiefe. Wir haben in unserer Kasuistik nur solche Fälle erwähnt, bei denen diese Erscheinungen glaubhaft von den Fallträumen unterschieden waren, die jeder Gesunde auch kennt. Besonders eindrucksvoll ist diesbezüglich der Patient Fall 9, der spontan und mit großer Lebhaftigkeit von seinen abendlichen Flugerlebnissen berichtete und sich über dies Symptom seiner Krankheit am meisten verwunderte.

Erwähnenswert ist hier auch der Fall 10, bei dem Schwebbeerlebnisse mit Angstgefühlen während des Wachanfalles auftraten.

Von Rosenthal wurde Ähnliches als "kataplektisch-halluzinatorisches Angstsyndrom" beschrieben.

In diesem Zusammenhang ist die beziehungsreiche Tatsache interessant, daß auch im Bereich des Physiologischen räumliche Orientierungsstörungen bei starker Erregung auftreten können. Bei Kindern kommt es zuweilen zu einem Gefühl des Schwebens, der Lageveränderung, wie eines Schräg-im-Raum-Stehens, wenn sie von einer Autoritätsperson stark gescholten oder mit Schlägen bedroht werden. Auch von Jugendlichen wird in manchen Fällen Ähnliches empfunden, wenn sie stehend vor einer größeren Versammlung eine Rede halten sollen und hierin keine Erfahrung haben.

c) Halluzinatorische und pseudohalluzinatorische Erlebnisse, abnorm lebhaftes Träumen, Somnambulismus.

Halluzinatorische Erlebnisse in besonders eindrucksvoller Art sind bei Fall 7 zu finden. Wir möchten diese deshalb besonders hervorheben, weil sie bei diesem Patienten am Tage auftraten.

Das Dunkel der Nacht und die nächtliche Schlaftrunkenheit scheinen schon eher Voraussetzungen für dergleichen Erlebnisse zu bieten. Besonders vor dem Einschlafen und beim nächtlichen Erwachen treten sie bei Narkoleptikern auf (s. Fall 3 und Fall 16).

Wird das Illusionäre des Geschehens schon während des Erlebens von den betreffenden Patienten erkannt, das Erlebnis also filmstreifenartig abläuft, wobei der Patient sich selbst zuweilen als handelnde Person sieht, so sprechen wir von Pseudohalluzinationen. Sie sind bei Narkoleptikern nicht selten. Fall 14 bietet ein Beispiel dafür.

Schließlich ist das abnorm lebhafte Träumen wie überhaupt die Unruhe im Schlaf für Narkolepsiepatienten charakteristisch. Sie selbst bemerken dies in manchen Fällen erst morgens an dem stark zerwühlten Bett. Von Personen, die mit ihnen im selben Raum schlafen, wird häufig berichtet, daß sie im Schlafe reden, stöhnen oder fluchen (s. besonders Fall 7).

Für ausgeprägten Somnambulismus fanden wir in unserem Beobachtungsgut kein Beispiel. Er wird jedoch als narkoleptisches Symptom von den verschiedensten Autoren beschrieben.

Ob alle diese bewußtseinsdissoziativen Störungen als Übergangsstadien zwischen Wach- und Schlafphase, also einfach als "Schlaftrunkenheit" hinreichend erklärt sind, oder ob sie auch wiederum charakteristische diencephale Symptome darstellen und als solche etwa mit psychotischer Symptomatologie zu vergleichen sind, wollen wir hier nicht entscheiden. Jedenfalls "stimmen pathologisch-anatomische und experimentalphysiologische Beobachtungen darin überein, daß die Bewußtseinsfunktionen wesentlich von der Intaktheit hypothalamischer Strukturen abhängen" (Orthner 1955).

d) Die Funktionsstörungen des Zwischenhirnhypophysensystems

Außer dem narkoleptischen Syndrom gehören zu den charakteristischen Funktionsstörungen des Zwischenhirnhypophysensystems (ZHS) die folgenden (aus Hoff-Osler 1957):

A) Anfallsförmige Störungen:

Vegetative Attacken, "subcorticale Anfälle" (Rothfeld)

1. Penfield'sche Anfälle: (Buhelosigkeit, Gesichtsrötung, Tränenfluß, Salivation, Steigerung des RR, beschleunigte Atmung, weite Pupillen, Singultus, gesteigerter Grundumsatz.

2. Cushing'sche Anfälle: Hornerisches Syndrom, Blässe des Gesichts, fleckförmiges Schwitzen, langsamer Puls, niedriger RR, erhöhte Darmperistaltik.

3. Epilepsie: Nach der Epilepsietheorie von Selbach (1952) beruht die genuine Epilepsie auf einer diencephal-mesencephalen Anlage-schwäche im Sinne mangelnder phylogenetischer Differenzierung. Dadurch kommt es zu einer präparoxysmalen lebensgefährdenden Vagotonie, die den Organismus zu krisenhafter Gegenregulation zwingt.

4. Atypische epileptische Manifestationen:

- a) Migräneanfälle als epileptische Äquivalente
- b) Paroxysmale schizophreniforme Reaktionen
- c) Menière'sche Anfälle als epileptische Äquivalente.

B) Chronische Störungen:

- 1. Störungen im Wasserhaushalt
- 2. Störungen im Mineralhaushalt
- 3. Störungen der Blutzuckerregulation
- 4. Chronische Blutbildänderungen (Leukocytose, Polyglobulie, Polycythämie)
- 5. Störungen der Genitaltrophik und Sexualfunktion
- 6. Störungen im Fetthaushalt (starke Gewichtsschwankungen)
- 7. Chronische psychische Störungen.

Die bisherigen Veröffentlichungen über Narkolepsie zeigen, daß eigentlich alle diese Störungen, wenn auch in verschiedenen Häufigkeitsgraden, schon irgendwann einmal mit der narkoleptischen Symptomatik vergesellschaftet gefunden worden sind. Ausführliche Zusammenstellung finden sich schon im Handbuchbeitrag von Wilder. Wir können diese Syndrome daher summarisch behandeln.

ad A 1 u. 2

Die autonomen diencephalen Anfälle nach Penfield und Cushing kommen meistens in unvollständiger Form vor. Hypotonische Zustände, Schweißausbrüche und Pulsverlangsamungen im Sinne Cushings dürften hiervon die häufigsten Erscheinungen sein. Auch die plötzlichen Schweißausbrüche unseres Patienten Fall 8 möchten wir hierzu zählen.

ad A 3

Durch das Bemühen, die Narkolepsie von der Epilepsie möglichst streng zu trennen, wurde die Möglichkeit des vergesellschafteten Auftretens narkoleptischer und epileptischer Symptomatik schon seit der Anfangszeit der Narkolepsieforschung zu einem umstrittenen Thema. Redlich hielt diese Verbindung theoretisch für möglich und wunderte sich über die geringe Zahl des diesbezüglichen empirischen Materials. Wilder konnte 1935 bereits auf eine Reihe von Veröffentlichungen entsprechender Fälle hinweisen, jedoch blieben bei ihnen bei kritischer Untersuchung immer noch vereinzelte Zweifel. Von Delmas-Marsalet und Fauré wurden 1949 weitere diesbezügliche Fälle veröffentlicht (zit. Selbach).

Heyk und Hess (1954) betonen den Wesensunterschied zwischen Narkolepsie und Epilepsie so stark, daß sie es sogar für ungünstig halten, diese beiden Anfallsleiden in den Lehrbüchern direkt hintereinanderzustellen und Roth erklärt sämtliche Veröffentlichungen über derlei symptomatische Kombinationsfälle für diagnostische Irrtümer.

Wir möchten uns hingegen der Auffassung Redlichs anschließen, da wir keinen theoretischen Grund sehen, warum nicht auch zwischen diesen beiden cerebralen Funktionsstörungen einmal Kombinationen

der Symptomatik auftreten können, wenn auch beide Krankheitsbilder wesentlich voneinander unterschieden werden müssen. Überzeugende Beispiele derartiger Kombinationsformen fehlen in unserem Beobachtungsgut. Bestenfalls könnte man der Symptomatologie unseres Patienten Fall 14 gewisse epileptoide Züge zusprechen.

ad A 4

a) Anfallsartige migränöse Kopfschmerzen werden von Narkoleptikern sehr häufig geklagt. Daß es bei diencephalen Funktionsstörungen zu vasomotorischen Dysregulationen kommen kann, ist ja ohnehin naheliegend.

b) Über das Auftreten schizophreniformer Reaktionen bei Narkoleptikern wurde schon von vielen Autoren berichtet, insbesondere von Heyk und Hess. R. Jung hat darauf hingewiesen, daß in dem häufigen Zusammentreffen von Schlaf-Rhythmusstörungen und der schizophrenen Symptomatik vielleicht ein Schlüssel zur Schizophrenieklärung zu suchen ist. Heyk und Hess warnen jedoch trotz der bekannten Tatsache, daß krankhafte Prozesse im Zwischenhirn-hypophysenbereich gelegentlich auch einmal ein paranoid-halluzinatorisches Syndrom hervorbringen können vor der voreiligen Annahme einer gemeinsamen diencephalen Ätiologie von Schizophrenie und Narkolepsie.

c) Menièr'sche Anfälle in Verbindung mit Narkolepsie scheinen selten zu sein. Unseres Wissens hat nur Wilder über einen Fall berichtet, bei dem ein Patient mit allergischem Menièresyndrom kurzfristig narkoleptische Symptome zeigte. Bei unserem Fall 10 ist es dagegen so, daß er als Narkoleptiker einen einzigen Menièreanfall gehabt hat.

ad B 1

Störungen des Wasserhaushaltes sind bei Narkolepsiepatienten als Nebenfund häufig festzustellen. Auch bei unseren Fällen sind mehrere, die über gesteigerten Durst klagen. Bei Fall 17 besteht erhebliche Wasserretention. Den Vollhardschen Versuch stellte seinerzeit schon Redlich bei Narkoleptikern an.

ad B 2

Die Störungen des Mineralhaushaltes gehen mit denen des Wasserhaushaltes Hand in Hand. In der Narkolepsieliteratur wurde bisher selten über sie berichtet, was daran liegen mag, daß nicht entsprechend nach ihnen gefahndet wurde.

ad B 3

Von einigen Autoren wurden zwischen hypoglykämischen Zuständen und den Schlafanfällen kausale Beziehungen in Erwägung gezogen. Es muß jedoch darauf hingewiesen werden, daß mit dem Narkolepsiesyndrom vergesellschaftet nicht nur eine Hypoglykämie, sondern auch eine Neigung zur Hyperglykämie auftreten kann, wie besonders unser Fall 16 zeigt.

ad B 4

Blutbildveränderungen im Verein mit Narkolepsie waren ebenfalls schon zu Redlichs Zeiten aufgefallen. Am häufigsten scheint hierbei eine Leucozytose zu sein (Fall 16), jedoch kommen auch Polycythämie und Polyglubulie nicht selten vor. Wilder konnte dies noch nicht deuten, jedoch wurde schon damals insbesondere von Lipwitz von einem "hämatopoetischen System" im Zwischenhirn gesprochen.

ad B 5

Störungen der Genitaltrophik und der Sexualfunktion als diencephale Funktionsstörungen sind häufig und allgemein bekannt. Bei Narkoleptikern findet man sie jedoch wohl häufig auch als Zeichen angeborener allgemeiner Konstitutionsanomalie, wie das Beispiel des Falles 5 mit Kryptorchismus besonders deutlich zeigt.

ad B 6

Das häufige gemeinsame Vorkommen von Fettwüchsigkeit und Narkolepsiesyndrom war ebenfalls schon am Ende der 20er Jahre zu Redlichs Zeiten aufgefallen und hatte zu mannigfaltigen Hypothesenbildungen angeregt, da zu dieser Zeit die Kenntnisse der hypothalamischen Fettsucht noch nicht gesichert genug waren. So sprach Saiton

von der Möglichkeit einer Autointoxikation der Fettleibigen, die zur Schlafsucht führen sollte. Redlich unterschied die "echte Narkolepsie" von einer "symptomatischen Narkolepsie bei Fettsucht" und Wilder fragte bereits, ob die Fettleibigkeit nicht auch wiederum symptomatisch sei. Insbesondere wurden von Redlich, Lhermitte und Saiton schon in den 20 er Jahren eingehende Studien über das bekannte Phänomen der Somnolenz (hier im Unterschied zum charakteristischen Narkolepsiesyndrom) bei Fettleibigen angestellt (zit. nach Wilder). Als Prototyp dieses Kranken bezeichneten sie den fetten Diener Jog in dem Roman von Ch. Dickens "Die Pickwickier".

1956 gaben C. Burwell und E. Robin die Kombination von Fettleibigkeit, Somnolenz, Polycythämie, Hypoventilation und Rechtsdekompensation unter dem Namen "Pickwickian-Syndrome" als ihre eigene Entdeckung heraus, ohne die Möglichkeit einer gemeinsamen zentralen Ätiologie (Petrilowitsch) zu diskutieren, was bereits eine beachtliche Anzahl diesbezüglicher Veröffentlichungen in der internationalen medizinischen Literatur nach sich gezogen hat. Auf Störungen des Respirationsrhythmus bei Narkoleptikern hatte übrigens Redlich auch schon hingewiesen.

Das häufige Zusammentreffen von Fettleibigkeit und Lymphocytose wurde schon von Wilder erkannt. Auch hier können wir nur auf die Parallelität diencephal-hypophysärer Symptomatiken hinweisen und schließen uns ganz der Darstellung Friedrich Banners an, der im Handbuch der Inneren Medizin 1955 schreibt, die Diagnose "hypothalamische Fettsucht" ergebe sich aus dem Zusammentreffen von Fettsucht mit anderen eindeutig vegetativ-endokrinologischen Symptomen, wie z. B. Fettsucht in Begleitung von Hypogonadismus, Diabetes insipidus oder Somnolenz. In diesem Zusammenhang möchten wir besonders auf unsere Fälle 7, 16 und 18 hinweisen.

Bei Fall 7 u. 18 ist die spezifisch cushingartige Fettleibigkeit erwähnenswert, da ja das Cushingssyndrom auf rein hypophysäre Störungen zurückzuführen ist. Ein Analogiefall dazu ist der Fall 4 mit dem akromegaloiden Wachstum.

ad B 7

Die chronischen psychischen Veränderungen in Begleitung des Narkolepsiesyndroms sind schon viel diskutiert worden. Sie erscheinen uns deshalb so besonders erwähnenswert, weil bei ihnen die gegenseitige Wechselwirkung zwischen Psyche und narkoleptischer Symptomatik so besonders eindrucksvoll zu Tage tritt. Viele Narkoleptiker sind in der anfallsfreien Zeit psychischerseits überhaupt nicht auffällig im pathologischen Sinne. Sind sie jedoch psychisch verändert, so zeigen sie nicht etwa narkolepsiespezifische Kennzeichen in ihrer Verhaltensweise, sondern lediglich die chronischen psychischen Alterationen, die auch sonst bei Schädigungen des diencephalen Hirngebietes auftreten, wobei eine allgemeine Herabsetzung der geistigen Leistungsfähigkeit und Agilität im Sinne des Torpiden, eine erhöhte affektive Labilität (Jähzorn, Rührseligkeit) und Abnormitäten im Sexualverhalten die häufigsten Erscheinungen sind.

Durch diese Form der Zusammenstellung glauben wir unsere Ansicht verdeutlicht zu haben, daß wir es für voreilig halten, kausale Zusammenhänge zwischen all diesen Symptomen und dem Narkolepsiesyndrom zu sehen, und im Auge behalten wollen, daß hier vorläufig nur eine statistisch häufige Vergesellschaftung nachweisbar ist, die mit Sicherheit auf die gemeinsame diencephal-hypophysäre Lokalisation der verursachenden Organstörung zurückzuführen ist. Wenn irgendwelche der hier aufgeführten hypothalamischen Störungen neben dem Narkolepsiesyndrom auftreten, so halten wir es für zweckmäßiger, einen Zwischenhirnschaden bekannter oder unbekannter Art anzunehmen, der diese Symptome hervorbringt, anstatt diese Symptome unbegründeterweise der Krankheit "Narkolepsie" zuzurechnen und dadurch diese Krankheit immer rätselhafter zu machen. Das Gleiche gilt natürlich erst recht für die neurologischen Symptome. Bei unseren Patienten reichen sie von einem Spontannystagmus (Fall 5) über eine leichte Spastik bis hin zu der hochgradigen Rumpfataxie bei Fall 17.

e) Hypothesen über die Zusammengehörigkeit der Einzelsymptome

Wir haben oben eine Reihe von diencephal-hypophysär bedingten Symptomen, die teils anfallsartig, teils in chronischer Form auftreten, zusammengestellt. Eine bestimmte Gruppe von anfallsförmig auftretenden Symptomen rechnen wir dem "Narkoleptischen Syndrom" zu, die übrigen Anfallstypen und die chronisch sich manifestierenden Symptome zählen wir nicht zum narkoleptischen Syndrom. Sämtliche hier aufgezählten Symptome können bei einem Patienten isoliert auftreten. Meistens kommt es jedoch zu Häufungen von Symptomen bei einem Patienten, so daß zuweilen Fälle vorkommen, bei denen das gesamte narkoleptische Syndrom vorhanden ist.

Häufig ist das gemeinsame Auftreten von einzelnen narkoleptischen und einzelnen nicht narkolepsiespezifischen, also rein endokrin-vegetativen Symptomen.

Um die enge Zusammengehörigkeit der Einzelsymptome des Narkolepsiesyndroms zu unterstreichen, wurden eine Reihe von Hypothesen aufgestellt, die eine kausale Beziehung der Einzelsymptome zueinander postulieren und die Einzelsymptome zum Teil oder in ihrer Gesamtheit als partielle Manifestationsformen eines einzigen Mechanismus auffassen. Diese Hypothesen basieren teilweise auf zwei Begriffen, die auf Economo zurückgehen.

Economo unterscheidet zwei Einschlafstypen, und zwar ein Einschlafen aufgrund bedingter Reflexe (Dunkelheit, gewöhnliche Lage im Bett usw.), was er als "Hirnschlaf" bezeichnet. (Diese reflektorische Einschlafform erinnert übrigens sehr an die Schlafanfälle der Narkoleptiker. Orthner [1955] spricht von einer Schwellenerniedrigung des Einschlafreflexes).

Das Einschlafen aufgrund körperlich-vegetativer Erschöpfung bezeichnet Economo als "Körperschlaf".

Die verfälschte Auslegung dieser beiden Begriffe haben dazu geführt, daß manche Autoren die verschiedenen Formen des Tonusverlustes als "Körperschlaf ohne Hirnschlaf" in dem Sinne deuteten, als bestünde der Schlaf in einzelnen Komponenten, die als partieller Schlaf isoliert beim Narkoleptiker auftreten können, so daß einmal der Körper schläft und das Bewußtsein erhalten ist (Tonus-

verlust) oder umgekehrt die Psyche schläft, während der Körper noch wach ist, (z. B. Bewußtseinsstrübung mit mechanischen Handlungen).

Diese Auffassung von der Dissoziation verschiedener Schlafkomponenten wurde besonders von Heyk und Hess vorgetragen. Wilder widerspricht der Hypothese, daß auch der affektive Tonusverlust auf diese Weise gedeutet werden könne und vertritt die Ansicht, daß diese Hypothese möglicherweise nur auf den spontanen Tonusverlust anzuwenden sei. Neben dem Terminus "Körperschlaf ohne Hirnschlaf" prägte er den Ausdruck "Schlafenfall ohne Schlaf" zur Bezeichnung des spontanen Tonusverlustes. Eine Sonderstellung nimmt die Auffassung von Heyk und Hess insofern ein, als sie eine scharfe Grenze zwischen affektivem und spontanem Tonusverlust ablehnen. Roth geht schließlich so weit, sämtliche Narkolepsiesymptome als Dissoziationen der Einzelschlafkomponenten, also als partiellen Schlaf zu deuten, worauf unten näher eingegangen werden soll.

Den Deutungsversuchen von affektivem oder spontanem Tonusverlust als "Körperschlaf ohne Hirnschlaf" muß zumindest entgegengehalten werden, daß es sich bei den narkoleptischen Tonusverlusten um völlige "Innervationshemmungen" handelt, also keine Möglichkeit der Bewegung besteht, wie bei einer schlaffen Lähmung. (Z. B. Fall 5, der sein Gesicht nicht aus eigener Kraft aus dem Suppenteller erheben kann).

Beim Schlaf ist zwar der Tonus verringert, die motorische Reaktionsfähigkeit auf äußere Reize oder im Traum ist dagegen erhalten.

Wenn wir den affektiven Tonusverlust als hypothalamische Adynamie ansehen, so ist damit noch nicht die Frage geklärt, welcher Reflexmechanismus die Verbindung zwischen Affekt und Tonusverlust herstellt. In diesem Zusammenhang sind Vergleiche des affektiven Tonusverlustes mit dem Totstellreflex gewisser Tiere schon häufig gezogen worden. Von Roth wird die Ansicht vertreten, daß im partiellen Schlaf des Narkoleptikers dieser phylogenetisch alte Reflex wieder wirksam werden kann. Roth kommt dadurch zu seiner These, alle Narkolepsiesymptome als partielle Schlafsymptome auf-

zufassen und zählt sogar die vegetativen Symptome dazu.

Der Totstellreflex tritt bei gewissen Tieren in der Schrecksituation ein, wenn ein Angriff erfolgt, bei dem weder Kampf noch Flucht erfolversprechend sind. Beim Narkoleptiker überwiegt dagegen in auffallender Häufigkeit das aggressive Moment des auslösenden Affektes. In einer Schrecksituation, wie sie der moderne Straßenverkehr häufig bietet, kommt es auffälligerweise fast nie zum affektiven Tonusverlust. Außerdem wird von den Physiologen der Totstellreflex der Katalepsie und nicht der Kataplexie zugerechnet, da er zu einem Rigor der Muskulatur führt und eher mit einer Schreckstarre verglichen werden kann, als mit dem Tonusverlust.

Die Annahme schleichender Übergänge zwischen leichtesten narkoleptischen Symptomen und physiologischen Phänomenen ist im Hinblick auf viele Erfahrungstatsachen sehr einleuchtend und wurde schon viel diskutiert (besonders Heyk u. Hess). Man muß sich jedoch der Tatsache bewußt bleiben, daß die dabei in Frage kommenden physiologischen Reaktionen als Ausdruck diencephaler Funktionen ihrem Wesen nach heute noch genauso unerkannt sind, wie die schweren Narkolepsiesymptome, die Kluft zwischen Symptom und cerebralem Geschehen also auch hierdurch noch nicht geschlossen ist.

f) Lokalisatorische Fragen

Eine Lokalisation der Narkolepsie in den hinteren Teil des 3. Ventrikels und den vorderen Teil des Aquäduktus wurde schon von Redlich in Analogie zur Economoschen Lokalisation der Encephalitis lethargica angegeben.

Die Lokalisationsfrage der Narkolepsie wurde in der Folgezeit, nicht zuletzt durch die Versuche von W. R. Hess an der Katze immer eingehender untersucht.

Von Benedeck und Juba wurde 1943 bei einer 55-jährig verstorbenen Narkoleptikerin ein Status lacunaris mit faseriger Gliawucherung und Wandverdickung der Gefäße im Gebiet des hinteren Anteils des rechten Ventrikels (bis zum medianen Thalamuskern reichend)

gefunden und topisch dies Gebiet mit dem Nucleus reuniens, dem von Kleist als Wachsteuerungskern bezeichneten Gebiet identifiziert.

In der Hoffnung, daß die Lokalisation der Narkolepsie in einem eng umschriebenen Zwischenhirngebiet nachgewiesen werden könne, sollte man jedoch nicht allzu optimistisch sein.

Schon W. R. Heß sprach sich gegen die mosaikartige Einteilung des Zwischenhirns in einzelne Funktionsgebiete aus. "Eine fokusartige Gliederung des Zwischenhirns hat sich als unhaltbar erwiesen".

W. R. Heß betont die Zusammenfassung zahlreicher Einzelfunktionen zu "Kollektivleistungen", wobei er die "ergotrope Funktionsgruppe" von der "trophotrop endophylaktischen Funktionsgruppe" unterscheidet. Diese Feststellungen, die Steuerungsmechanismen der vegetativen Rhythmik und das Prinzip der vegetativen Gesamtumschaltung, das von F. Hoff untersucht und beschrieben wurde, spielen gewiß in der Narkolepsiefrage eine entscheidende Rolle und wurden auch schon zur Zeit Wilders im Zusammenhang mit der Narkolepsie diskutiert. Von Hoff wurde der Begriff "Zwischenhirnhypophysensystem (ZHS)" geprägt. "Mit diesem Begriff soll der gegenseitigen neurohumeralen Beeinflussung dieser beiden Organe Rechnung getragen werden, die allein es verständlich macht, daß manche klinischen Krankheitsbilder mit charakteristischen vegetativen Störungen sowohl bei örtlichen Krankheitsprozessen der Hypophyse als auch des Zwischenhirns zustande kommen können" (Hoff).

Diese Feststellung stimmt genau mit den Erfahrungen an Narkoleptikern überein, bei denen manchmal eine deutliche Ventrikelveränderung, manchmal aber auch lediglich eine Sellaveränderung oder eine Hypophysenfunktionsstörung (z. B. akromegaloides Wachstum bei Fall 4) neben der narkoleptischen Symptomatik gefunden werden kann. Während Redlich noch engumschriebene Störungen des diencephalen Schlaf-Wachzentrums annahm und die anderen Narkolepsiesymptome als Irradiationsphänomene auf benachbarte Gebiete zu deuten suchte, muß heute das Zwischenhirnhypophysensystem mehr als eine Funktionseinheit aufgefaßt werden, von der Störungen in grundsätzlich allen Organen ausgehen können, daß umgekehrt aber auch die Einstellung dieses zentralgestellten Steuerungssystems von

der Peripherie einschließlich der Großhirnrinde, also auch vom Bewußtsein, abhängt. Die Wechselwirkung ist allseitig.

So wird der affektive Tonusverlust durch Großhirnimpulse ausgelöst. Abnorme Erschlaffungen der Muskulatur werden aber auch bei heftigen peripher sensiblen Irritationen reflektorisch bewirkt, worüber Stenger 1950 ausführlich berichtete.

Auch der vielzitierte großhirnrindenlose Anencephalus von Gamper, der einen Wach-Schlaf-Rhythmus zeigte, beweist die Tatsache, daß zum normalen Schlafverhalten die Funktionseinheit des ganzen Organismus gewährleistet sein muß, denn dieses "Zwischenhirnwesen" zeigte einen polyphasischen Schlafrhythmus, woraus hervorgeht, daß zur Einstellung der Tag-Nacht-Schlafperiodik das Großhirn nötig ist. Schließlich soll noch erwähnt werden, daß im neueren Schrifttum die Existenz eines Schlafzentrums überhaupt angezweifelt wird (Orthner 1955). Lediglich die Lokalisierbarkeit eines Wachzentrums ("Dynamogene Zone" nach W. R. Hess, "aktivierendes System" nach Ingram 1952) wird noch anerkannt. Den von W. R. Hess elektrisch provozierten Reizschlaf führt Orthner nicht auf die Erregung eines Schlafzentrums zurück, sondern auf die monotone Wirkung der elektrischen Impulse, ähnlich wie die einschläfernde Wirkung monotoner sensorischer Reize. Alle diese Fakten machen das gemeinsame Auftreten verschiedener Hirnstammsymptome aus der Funktionseinheit derselben verständlich, sagen jedoch noch nichts aus über die wesensmäßigen Beziehungen der einzelnen Symptome untereinander.

g) Hereditäre Fragen

Wilder berichtete 1935 über 15 aus der Literatur gesammelte Narko-Leptikerfamilien.

1947 wurden von Roger und Alliez 23 erbliche Narkolepsiefälle zusammengestellt, Heyk und Hess fanden unter ihren 31 Fällen 3 mal familiäres Auftreten und Roth fand unter seinen 155 Fällen 8 Narkoleptikerfamilien.

Das familiäre Auftreten von Narkolepsiesymptomen ist also zwar selten, aber es kommt doch in einer Häufigkeit vor, die den Zufall als Erklärung ausschließt. Die familiäre Häufung ist für die

Beurteilung der Frage, ob die einzelnen Narkolepsiesymptome wesensmäßig zusammengehörig sind, einem gemeinsamen Mechanismus angehören, und die sogenannte idiopathische Narkolepsie als Krankheit sui generis eine nosologische Einheit darstellt, die als ganze vererbt wird, von großer Bedeutung.

Daß diencephal-hypophysär bedingte Störungen in familiärer Häufung vorkommen, ist bekannt. Es gibt vegetative Dystonien, zentralen Diabetes, diencephalen Fettwuchs, trophische Störungen, Epilepsie und psychische Störungen in familiärer Häufung.

Um die Frage der Beziehungen der einzelnen Narkolepsiesymptome untereinander in bezug auf ihre Vererbbarkeit zu untersuchen, müßten die bisher gesammelten Fälle von familiär gehäufte Narkolepsie in verschiedene Gruppen eingeteilt werden.

Eine Gruppe bestünde dann etwa aus denjenigen Fällen, bei denen einzelne Symptome des Narkolepsiesyndroms vererbt werden, z. B. isoliert auftretende "Wachanfalle", Neigung zum Einschlafen am Tage oder affektive Tonusverluste. Von Kranz wurde das gehäufte Auftreten von Schlafanomalien in einer Familie ausführlich beschrieben.

In einer zweiten Gruppe wären diejenigen Fälle zusammenzustellen, in denen unterschiedliche diencephale Störungen in familiärer Häufung vorkommen. Unser Fall 15 weist z. B. drei Diabetesfälle in der Familienanamnese dieses Narkoleptikers auf. Allgemein hereditäre Stigmatisierungen in den Familien von Narkoleptikern sind keine Seltenheit.

Drittens sind die Fälle zu nennen, in denen das vollständige Narkolepsiesyndrom in familiärer Häufung vorkommt. Der Prozentsatz dieser Fälle unter den veröffentlichten familiären Narkolepsievorkommen ist in auffallendem Maße gering.

In den meisten Fällen von "familiärer Narkolepsie" zeigen Eltern oder Geschwister nur Schlafanomalien oder nur Kataplexien mit sonstigen vegetativen Störungen. Roth berichtet über die häufige Assoziation von familiärer Narkolepsie und Hirnnervenstörungen. Gerade die Hirnnervenstörungen weisen jedoch nach unserem Dafürhalten darauf hin, daß es sich hier nicht um die Vererbung der

Krankheit "Narkolepsie" handelt, sondern um die familiäre Häufung einer narkolepsieunspezifischen Stammhirnstörung, die unter anderem Narkolepsiesymptome hervorbringt. Immerhin soll jedoch an dieser Stelle noch einmal an den Kahlerschen Begriff von der vererbaren "narkoleptischen Reaktionsfähigkeit" auf verschiedene Stammhirnschädigungen hingewiesen werden.

IV. ÜBER THERAPIE, PROGNOSE UND VERLAUF

a) Therapie

Eine causale Therapie der Narkolepsie, die ihren Angriffspunkt unmittelbar an der diencephalen Funktionsstörung hat, gibt es nicht. Sogar bei den Fällen nicht, wo ein Stammhirnprozeß klinisch offenbar wird. Die narkoleptischen Symptome bestehen meistens weiter, auch wenn der verursachende cerebrale Prozeß zum Stehen gebracht ist. Analoges ist z. B. bei der diabetischen Neuropathie und der funikulären Spinalerkrankung im Gefolge der Perniciosa bekannt, deren Symptomatik ~~##~~ ja auch weiter fortschreiten können, obgleich der Diabetis bzw. die Perniciosa durch entsprechende Substitutionstherapie gut eingestellt sind. Erfolgsversprechende Behandlungsmethoden der Narkolepsie können in zweierlei Richtung unternommen werden.

1. Direkt: Gegen die narkoleptischen Symptome selbst.
2. Indirekt: Gegen die Noxen, die zum verstärkten Auftreten der narkoleptischen Symptome beitragen, wobei insbesondere die vegetative, die endokrinologische und die psychische Komponente Berücksichtigung finden muß.

Die symptomatische Behandlung richtet sich in erster Linie gegen die gestörte Schlaf-Wach-Periodik. Um den Patienten am Tage wach zu halten und ihm zum ausreichenden Nachtschlaf zu verhelfen, muß man ihm am Tage Weckmittel und zur Nacht Schlafmittel geben.

Daß die Einnahme der entsprechenden Medikamente von den Patienten nicht regelmäßig durchgeführt wird, ist auf die instinktive Ablehnung dieser Therapie durch die Patienten zurückzuführen.

Bei unseren Patienten waren es nur die wenigsten, die über einen längeren Zeitraum eine sinnvolle medikamentöse Therapie regelmäßig durchgeführt hatten. Die meisten Patienten finden sich mit ihrem Leiden ab, oder finden eigene Methoden und Mittel heraus, denen sie eine günstige Wirkung zuschreiben, um über die besonders kritischen Phasen des Tages, wie sie auch bei vielen Gesunden zu verzeichnen sind (Engel), hinwegzukommen. Manche waren auch zu "Nervenstärkungsmitteln" übergegangen, die in den Zeitschriften

propagiert werden. Ein regelmäßig gehaltener Mittagsschlaf von 1 - 2 Stunden scheint die Häufigkeit der Schlafanfälle wirksam herabzusetzen. Als Grund für das Abbrechen der Medikamenteneinnahme gaben nicht wenige Patienten die Befürchtung der Gewöhnung an das Mittel oder die Angst vor der Sucht an. Tatsächlich scheint jedoch eine Sucht sowohl nach Weckmitteln als auch nach Barbituraten bei Narkoleptikern kaum vorzukommen.

Zur symptomatischen Behandlung der Schlafanfälligkeit benutzt man an erster Stelle die zentral stimulierenden Abkömmlinge des Adrenalins aus der Gruppe der "sympathomimetischen Amine".

Von Doyle und Daniels wurde 1931 das Ephedrin verwendet. Das in der Pflanze *Ephedra vulgaris* vorkommende Alkaloid ist linksdrehend. Die rechtsdrehende Verbindung ist nahezu wirkungslos. Das synthetisch hergestellte Racemat Ephetonin ist als Gemisch beider Substanzen naturgemäß schwächer wirksam als das Ephedrin. Während die therapeutischen Dosen des Ephedrins bei oraler Applikation zwischen 20 bis 50 mg liegen, muß Ephetonin in Dosen zwischen 50 bis 150 mg gegeben werden.

Ephedrin wirkt kreislaufanregend, vasokonstriktorisch, vermindert die Darmperistaltik und miktionshemmend. Schon therapeutische Dosen können eine Herzrhythmie auslösen. Die Wirkungsdauer beträgt 1 - 3 Stunden.

Die Nebenwirkungen wie Angst, Palpitation, Tremor usw. zwingen in manchen Fällen, das Mittel abzusetzen.

Bei dem unter dem Namen Benzedrin bekannten Amphetamin, das ebenfalls zu den Sympathomimetica gehört, ist die zentralerregende Wirkung noch hervorstechender. Benzedrin wurde 1949 von Drake in die Narkolepsitherapie eingeführt. Die Kreislaufwirkungen dieser Substanz gleichen denen des Adrenalins. Ungefähr 50 % des Amphetamins werden mit dem Harn ausgeschieden. Der Rest wird im Organismus, wahrscheinlich in der Leber abgebaut. Die Elimination dauert lange. Noch nach 2 Tagen kann man unverändertes Amphetamin im Harn nachweisen. Bei Einnahme größerer Dosen, z. B. 20 mg täglich bleibt die Ausscheidung durch die Nieren konstant. Eine Kumulation der Substanz im Organismus ist daher nicht zu fürchten (Möller). Die zentralerregende Wirkung des Amphetamins ist bedeutend größer als die des Ephedrins. 10 - 30 mg pro die bringen in der Mehrzahl der Fälle die Schlafanfälle der Narkoleptiker zum Verschwinden. In einer Dosierung über 20 mg treten jedoch schon gelegentlich Nebenerscheinungen wie Unruhe, Palpitation oder kalte Extremitäten auf.

Amphetamin wirkt appetithemmend, wenn es vor der Mahlzeit genommen wird. Man kann mit diesem Mittel daher einen starken Gewichtsverlust erzielen. Bei Patienten mit Schlafsucht und Fettleibigkeit ("Pickwick-Syndrom") wäre dies äußerst wünschenswert. Vor Verwendung des Amphetamins als bloßes Abmagerungsmittel wird jedoch wegen der Suchtgefahr gewarnt (Möller). Wegen der erheblichen

Kreislaufwirksamkeit ist Amphetamin bei Herz- und Kreislaufkrankheiten kontraindiziert.

Das Metamphetamin ist unter dem Namen Pervitin bekannt. Seine Wirkung gleicht völlig der des Amphetamins (Benzedrin). Anw.: 2,5 - 5 mg per os.

Bei allen diesen sympathomimetischen Aminen ist zu beachten, daß eine Anwendung über längere Zeiträume zur Gewöhnung führt, so daß schließlich größere Dosen nötig sind, um den gleichen Effekt zu erzielen. Hierin liegt die besondere Gefahr ihrer Verwendung.

Eine Substanz aus der Gruppe der Analeptica ist das salzsaure Salz von 2-Phenyl-3-methyl-tetra-hydro-1,4-oxazin, das unter der Bezeichnung Preludin (Ingelheim) bekannt ist. Genau wie die Sympathomimetica wirkt auch das Preludin euphorisierend, weshalb eine Gefahr der Sucht besteht (Petrilowitsch). Anw.: Morgens und mittags 1 Tbl. a 25 mg. (Kuschinsky), jedoch ist zu bedenken, daß bei Verabreichung am Mittag abendliche Einschlafstörungen auftreten können.

Eine symptomatische Behandlung, die sich speziell gegen die affektiven Tonusverluste richtet, ist ein noch größeres Problem.

Von Roth wurde eine antikataleptische Wirksamkeit des Tridions (Trimethyloxazolidindion) in 50 % der Fälle angegeben. In manchen Fällen hat man den Eindruck, daß die Verringerung der Schlafanfallshäufigkeit auch eine Verringerung der kataleptischen Anfallshäufigkeit mit sich bringt. Ob dabei die medikamentöse Wirkung der Weckmittel direkt ist oder indirekt über eine Hebung des gesamten Psychotonus, kann hier nicht entschieden werden.

Kaliumgaben in Form von KCl oder Kalium jod. sollen nach Dynes Erfolge erzielt haben, was jedoch von anderen Autoren, u. a. Heyk und Hess nicht bestätigt werden konnte. Die Kaliumwirksamkeit speziell auf die "Wachanfälle" wurde unseres Wissens noch nicht untersucht. Interessant wäre dies immerhin deshalb, weil Kalium bei der paroxysmalen Muskellähmung wirksam ist (Jantz).

Die indirekte Behandlung der Narkolepsie, die sich gegen die symptomverstärkenden Noxen richtet, ist weitaus vielseitiger und richtet sich gegen praktisch alles, was an körperlichen und psychischen Momenten das allgemeine Wohlbefinden herabsetzen kann.

Die Wirksamkeit all dieser Behandlungsformen körperlicher oder psychischer Art auf die narkoleptische Symptomatik zeigt in aller Deutlichkeit, wie die Funktionsfähigkeit des Zwischenhirnhypophysensystems als zentrales Steuerungsorgan zwischen dem gesamten Vegetati-

vum, Endokrinium und der Psyche in gegenseitiger Wechselwirkung eingespannt ist.

Bezüglich des Vegetativums sind es in erster Linie Fettleibigkeit, Vasolabilität, Hypotonie, Neigung zu hypoglykämischen Zuständen und überhaupt alle zur extremen Vagotonie tendierenden vegetativen Einstellungen, welche die allgemeine Schläfrigkeit des Patienten und damit die Anfälligkeit für Schlafanfälle am Tage erhöhen. Dies mag dazu geführt haben die Vagotonie als wesensmäßigen Bestandteil der Narkolepsie zu bezeichnen (Wilder, Skalweit 1948, u.a.).

Es ist unter Berücksichtigung dieser Feststellungen ohne weiteres verständlich, daß in geeigneten Fällen die narkoleptische Symptomatik durch eine entsprechende Behandlung, also durch Entfettungskuren, Hydrotherapie, Klimawechsel und medikamentöse Beeinflussung des Vegetativums, wie dies mit den adrenalinähnlichen Weckmitteln ja schon als Nebeneffekt geschieht, ein therapeutischer Erfolg erzielt wird. Unser Fall 9 berichtete über eine entscheidende Besserung der Narkolepsie für ein halbes Jahr nach einer Kneippkur.

Auch von Heyk und Hess wird von einem entsprechenden Fall berichtet. Da das Zwischenhirnhypophysensystem mit dem gesamten Endokrinium eine Funktionseinheit bildet, ist auch der Einfluß der Funktionsstörungen von Seiten der Hormondrüsen auf die Narkolepsie verständlich.

An erster Stelle kommt hier der Mangel an Thyroxin in Frage. Von Redlich wurde z. B. ein Fall von Narkolepsie nach Thyreoidektomie beschrieben. Hormonbehandlungen sind schon in verschiedenster Form versucht worden (zit. Wilder, Heyk u. Hess), sind aber wohl nur in den Fällen erfolgreich, wo ein entsprechender Mangelzustand herrscht.

Von hervorragender Bedeutung für die Narkolepsie sind alle Einflüsse von Seiten der Psyche. Die Rolle der Narkolepsie in der Pubertät wurde schon von Drake (1949); Palmer (1950) und Heyk und Hess (1954) untersucht. In diesem Zusammenhang wurde schon von einer Pubertätsnarkolepsie gesprochen, wobei die Frage offen bleibt, ob das stärkere Zutagetreten der Schlafanfälligkeit in der Pubertät durch die neurasthenische^o Haltung, also durch eine psychogene Komponente her-

vorgerufen wird, oder ob andererseits jede pubertäre „Neurasthenie“ mit Neigung zur Somnolenz wiederum ein Zeichen mangelnder diencephaler Ausreifung und vielleicht sogar eine abgeschwächte Form der Narkolepsie darstellt, wie dies von Heyk und Hess angenommen wird. Unser Fall 1 stellt ein typisches Beispiel für eine solche Pubertätsnarkolepsie dar, die sich nach Ausreifung der Persönlichkeit völlig zurückbildete. Drake spricht in diesem Zusammenhang von einem Wiederezustandekommen der Integration von Hirnstamm und Cortex. Bezüglich der Behandlung könnte in entsprechend gelagerten Fällen sogar eine psychagogische Beeinflussung nicht als aussichtslos angesehen werden. Die Wirkung der Psyche auf die Narkolepsie wird besonders von einem Fall illustriert, der an Zykllothymie litt und nur in der depressiven Phase narkoleptische Anfälle hatte (Wilder). Der entscheidende Einfluß interessanter Beschäftigung auf die Schlafanfälligkeit ist schon zur Genüge beschrieben worden und wird von fast allen Patienten bestätigt. (In unserer Kasuistik ist in diesem Zusammenhang besonders eindrucksvoll der Fall 10). Diese Tatsache macht auch den Entschluß zur Invalidisierung von Narkoleptikern in manchen Fällen so schwierig. Die Untätigkeit und die Angst vor Verlust der Rente führen bei vielen Patienten sehr schnell dazu, daß ihr anfallsartig auftretendes Schlafverhalten durch psychogene Überlagerung zu einer über den ganzen Tag dauernden Schläfrigkeit gesteigert wird (s. Fall 15).

b) Prognose und Verlauf

Bei der Narkolepsie eine Prognose zu stellen, ist so gut wie unmöglich. Nach den Berichten in der Literatur und auch nach unseren Erfahrungen gibt es Spontanremissionen einerseits und unveränderte Verläufe über Jahrzehnte andererseits. Ist die psychische Verfassung des Patienten allgemein erschlaft und besteht auch zwischen den Schlafanfällen ein somnolentes Verhalten, das auf chronische psychische Veränderungen schließen läßt, so dürfte die Prognose mit ziemlicher Sicherheit schlecht sein (Fall 15).

Bei den in der Pubertät auftretenden Narkolepsien besteht immerhin eine gewisse Aussicht auf Besserung nach Ausreifung der Gesamtpersönlichkeit jenseits des 30. Lebensjahres.

Von einem signifikanten Unterschied zwischen den Verläufen der symptomatischen Fälle und der ätiologisch unklaren bzw. "essentiellen" Fälle konnten wir uns nicht überzeugen. Auch bei unseren Patienten konnten wir die Feststellung machen, daß die Einzelsymptome des narkoleptischen Syndroms über Jahre isoliert bestehen können, bevor sich andere Narkolepsiesymptome dazugesellen (besonders Fall 16).

Auch das zunächst über Jahre hinaus isolierte Auftreten von Tonusverlusten ist nicht selten. Bei günstigem Verlauf scheinen sich die leichten Bewußtseinsstörungen am Tage und die pseudohalluzinatorischen Erlebnisse beim Einschlafen oft am längsten zu halten. Wilder sprach die Vermutung aus, daß das isolierte Auftreten von Einzelsymptomen dagegen spricht, daß die Einzelsymptome des narkoleptischen Syndroms einem einheitlichen Mechanismus angehören. Die Verläufe waren bei unseren Patienten in 7 Fällen als einigermaßen günstig bis gut anzusehen. Bei 8 Patienten war der Verlauf über Jahre hinaus völlig stationär und dies meistens bei verhältnismäßig schwerer Symptomatik. In 3 Fällen konnte eine Verschlechterung des Zustandsbildes beobachtet werden. Neben den beiden erwähnten Fällen mit psychogener Überlagerung gehört hierzu der Fall 17 mit letalem Ausgang auf Grund des schweren degenerativen Stammhirnprozesses.

V. ZUSAMMENFASSUNG

Es werden 18 Fälle von Narkolepsie, die in einem Zeitraum von 11 Jahren gesammelt wurden, in Symptomatologie und Verlauf vorgestellt.

Mit Bezugnahme auf die eigenen Beobachtungen, die bisherige Literatur über die Narkolepsie und die einschlägigen Ergebnisse aus der klinischen Physiologie und Pathologie werden Vorschläge zur Definition und Abgrenzung des narkoleptischen Syndroms und zur Gruppierung von dessen Einzelsymptomen gemacht.

Insbesondere wird die Frage erörtert, ob die bisher allgemein als sicher angenommene Wesensunterschiedlichkeit zwischen der symptomatischen und der idiopathischen Narkolepsie tatsächlich hinreichend gesichert ist.

Es folgen schließlich einige Ausführungen über Therapie, Verlauf und Prognose der Narkolepsie.

VI. LITERATUR

- Bahner, F.: Fettsucht, Handbuch der Inn. Med. Bd VII/1, Heidelberg (1955)
- Benedeck L. u. Juba A.: Z. Neur. 176, 587 (1943)
- Burwell, D. S.: A Pickwickian Syndrome, Americ. Journ. of Med. 21, 811 (1956)
- Cave, H. A.: Arch. of Neur. 26, 50 (1939)
- Doyle, J. B. und Daniels, L. E.: Ephedrin, J. amer. med. Assoc. 69, 1370 (1931)
- Drake, F. R.: Am. J. of the Med. Sci. 218, 101 (1949)
- Dynes, J. B.: Arch. Neur. Psychiat. (Am.), 46, 598 (1941)
- Economo, C. v.: Schlaf, Bethes Hdb. der Physiologie
- Engel, S. W.: Die depressiven Wellen des Tages, Fortschr. Neur. 25, 342 (1957)
- Gêlineau, J. B. E.: Gaz. Hôp. 188, 626 (1880)
- Hess, W. R.: Die Organisation des vegetativen Nervensystems, Basel, 1948
- Heyk, H. u. Heß, R.: Zur Narkolepsiefrage, Klinik und Elektroencephalogramm, Fortschr. Neur. 22, 531 (1954)
- Weitere Beiträge zur Klinik der Narkolepsie, Mschr. Psychiat. 134, 66 (1957)
- Hoff, F.: Klinische Physiologie und Pathologie, Stuttgart, 1955
- Hoff, H. Osler, G.: Neurologie auf den Grundlagen der Physiologie, Wien (1957)
- Janzen, R.: Nervenarzt, 10, 514 (1937)
- Jung, R.: Nervenarzt, 14, 57 (1941)
- Kranz, H.: Genetische Probleme des Schlafes, dargestellt an einer Familie mit gehäuften abnormen Schlafzuständen, aus Gedda L. (Herausgeber) Novant'anni delle leggi Mendeliane, Rom (1956)
- Kuschinsky, G.: Taschenbuch der mod. Arzneibehandlung, Stuttgart, 1958
- Levin, M.: Arch. Neur. Psychiat. (Am.) 69, 224 (1953)
- Möller, K. O.: Pharmakologie, Basel-Stuttgart, 1961
- Orthner, H.: Hdb. der spez. Anatomie u. Histologie Bd. 13, 543, Heidelberg (1955)

- Petrilowitsch, N.: Pickwick-Syndrom und Narkolepsie. Med. Panorama, Basel, 2 (1962)
Über den Indikationsbereich des Preludin in der Psychiatrie und Neurologie, Psychiat. Neurol. med. Psychol. 7, 303 (1955)
- Rauschelbach, H. H.: Zur Klinik der Spätfolgezustände nach Hungerdystrophie, Fortschr. Neur. 22, 214 (1954)
- Redlich, E.: Das Grenzgebiet der Epilepsie, Wien, 1927
- Rosenthal, C.: Wachanfalle, Schlafanfalle und Zustände affektiver Kataplegie und ihre Beziehungen zur Encephalitisepidemie, Zbl. Neur. 51, 243, (1929)
- Roth, B.: Beiträge zum Studium der Narkolepsie, Schweiz. Arch. Neur., 84, 180 (1959)
- Rothfeld, J. : Z. Neur. 138, 704 (1932)
- Selbach, H.: Die cerebralen Anfallsleiden, Hdb. d. Inn. Med. Bd. V/3, 1082, Heidelberg 1953
- Schulte, W.: Hirnorganische Dauerschäden nach schwerer Dystrophie, München 1953
- Strauß, H.: Z. Neur. 109, 401 (1927)
- Thiele, R. u. Bernhard, H.: Beiträge zur Kenntnis der Narkolepsie, Berlin, 1933
- Westphal, C.: Arch. Psychiatr. 7, 631 (1877)
- Wilder, J.: Narkolepsie, Hdb. d. Neur. Bd. XVII, 87, Berlin, 1935
- Wilson, S. A. K.: The narcolepsies, Brain, 51, 63 (1928)

Lebenslauf

Am 26. Juli 1934 wurde ich in Klein-Bartelsdorf Kreis Rostock als Sohn des Gutspächters Hermann Teßmann und seiner Frau Magdalene Teßmann, geb. Mercker geboren.

Bei Beginn des Krieges wurde mein Vater als landwirtschaftlicher Sachberater in die besetzten Ostgebiete nach Kalisch versetzt, wo ich 4 Jahre lang die Grundschule besuchte.

Am Kriegsende siedelten wir wieder nach Mecklenburg über, wo ich im Kreise Wismar weitere 4 Jahre die Volksschule besuchte, um dann auf die Oberschule nach Wismar zu gehen.

Zwecks Zusammenführung der Familie zogen meine Mutter und ich im Juli 1952 nach Mainz. Hier arbeitete ich zunächst 1 Jahr lang als Hilfsarbeiter in einer Maschinenfabrik und machte dann in der Adam Opel Aktiengesellschaft in Rüsselsheim eine Maschinenschlosserlehre durch mit dem Ziel, Ingenieur zu werden.

Während dieser Zeit bemerkte ich bei mir jedoch eine starke Verlagerung meiner Interessengebiete, weswegen ich mich neben der Arbeit in der Firma Opel in einem zweijährigen Kursus an der Wiesbadener Volkshochschule auf das externe Abitur vorbereitete, welches ich am 26. März 1958 bestand.

Daraufhin begann ich mit dem Studium der Medizin und der Psychologie an der Johannes Gutenberg Universität Mainz.

Es ist mein Ziel, nach Abschluß der Medizinalpraktikantenzeit eine Fachausbildung auf dem Gebiet der Neurologie und Psychiatrie durchzumachen.

Rüdiger Teßmann

